FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930.

THÈSE N° 137

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

WILLIAM ADVENIER

EXTERNE DES HOPITAUX

NÉ A PARIS LE 24 JUIN 1906.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ENCHONDROMES MULTIPLES DU SQUELETTE

AVEC UN CAS D'ENCHONDROMES A LOCALISATION UNILATÉRALE

Président : M. le Professeur MAUCLAIRE

LEVALLOIS-PERRET

IMPRIMERIE SCHNEIDER FRÈRES & MARY

18 *bis*, Rue Raspail, 18 *bis*

1930

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/contributionletu0000will_l5s4

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ENCHONDROMES MULTIPLES DU SQUELETTE

AVEC UN CAS D'ENCHONDROMES
A LOCALISATION UNILATÉRALE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1930. — N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

William ADVENIER

EXTERNE DES HOPITAUX

NÉ A PARIS LE 24 JUIN 1906.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ENCHONDROMES MULTIPLES DU SQUELETTE

AVEC UN CAS D'ENCHONDROMES A LOCALISATION UNILATÉRALE

Président : M. le Professeur MAUCLAIRE

LEVALLOIS-PERRET

Imprimerie SCHNEIDER Frères & MARY

18 *bis*, Rue Raspail, 18 *bis*

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

DOYEN. . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. M. LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laringologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE.	Neurologie et Psychiâtrie.
AUBERTIN. .	Pathologie médicale.
BÉNARD (H.).	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE.	Chimie biologique.
BROCQ. . . .	Pathologie chirurgicale
BRULÉ. . . .	Pathologie médicale.
CADENAT . .	Pathologie chirurgicale
CATHALA . .	Pathologie médicale.
CHABROL . .	Pathologie médicale.
CHEVALLIER.	Pathologie médicale.
De GAUDART d'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
DOGNON. . .	Physique.
DONZELOT. .	Pathologie médicale.
ÉCALLE . . .	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GARNIER . .	Pathologie expérim[le].
GASTINEL . .	Bactériologie.
GATELLIER .	Pathologie chirurgicale.
GIROUD . . .	Histologie.
HARVIER . .	Pathologie médicale.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL . .	Pathologie médicale.
JOANNON . .	Hygiène.
JOYEUX . . .	Parasitologie.

MM.	
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LAROCHE (G.)	Pathologie médicale.
LEMAITRE. .	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX. . .	Anatomie pathologique
LEVEUF . . .	Pathologie chirurgicale
LIAN.	Pathologie médicale.
MERCIER (F.).	Pharmacologie.
MONDOR. . .	Pathologie chirurgicale
MOREAU. . .	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOURE. . . .	Pathologie chirurgicale
MULON. . . .	Histologie.
OBERLING. .	Anatomie pathologique
OLIVIER. . .	Anatomie.
PIÉDELIÈVRE	Médecine légale.
PORTES . . .	Obstétrique.
QUÉNU. . . .	Pathologie chirurgicale
RICHET . . .	Physiologie.
SÉZARY . . .	Dermatologie et Syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur) . .	Pathologie médicale.
VAUDESCAL .	Obstétrique.
VELTER . . .	Ophtalmologie.
VERNE. . . .	Histologie.
VIGNES . . .	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET.	Pharmacologie.
GUÉNIOT.	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.

MM.	
NEVEU-LEMAIRE. .	Parasitologie.
RETTERER.	Histologie.
ZIMMERN.	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.	LÉRI	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ	Puériculture.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PÈRE

A MA SECONDE MÈRE

A MA GRAND'MÈRE

A MES ONCLES ET A MES TANTES

A MES PARENTS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur MAUCLAIRE

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
CHIRURGIEN HONORAIRE DE L'HOPITAL DE LA PITIÉ
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

qui a bien voulu nous faire le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous le prions de bien vouloir croire à notre reconnaissance pour avoir dirigé nos efforts et les avoir soutenus de sa grande autorité. Nous n'aurions garde d'oublier que Monsieur le Professeur Mauclaire nous a obligeamment communiqué un mémoire inédit sur la Dyschondroplasie, écrit sous sa direction par son élève Pierre Cahen et dans lequel nous avons puisé de précieux documents.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur Julien HUBER

MÉDECIN DE L'HOPITAL DE LA SALPÊTRIÈRE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

qui nous a donné le sujet de cette thèse, après avoir bien voulu nous associer à la publication du cas original, base de ce travail.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici l'assurance de notre plus grande gratitude et de nos sentiments les plus respectueux.

Nous sommes heureux de le remercier de son enseignement et de l'appui moral qu'il ne nous a jamais refusé.

A Monsieur le Professeur agrégé A. LÉRI

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ
MÉDECIN DE L'HOPITAL SAINT-LOUIS

pour le très aimable accueil qu'il voulut bien nous faire dans son service et les précieux conseils de sa compétence particulière.

A Monsieur le Docteur A. PEYRON

PROFESSEUR A L'UNIVERSTIÉ D'AIX-MARSEILLE
CHEF DE LABORATOIRE A L'INSTITUT PASTEUR

qui a bien voulu mettre à notre disposition les ressources de son laboratoire et les leçons de son savoir éclairé quant à l'histologie des tumeurs.

A Mademoiselle le Docteur N. de POKITONOW

DOCTEUR EN MÉDECINE
LICENCIÉ ÈS-SCIENCES

en témoignage de profonde gratitude pour nous avoir envoyé le cas original de cette thèse.

Nous n'oublions pas qu'elle fut le guide très aimable de nos premiers pas dans la pratique médicale.

A Monsieur le Docteur NYKA

DOCTEUR EN MÉDECINE
ASSISTANT A L'INSTITUT PASTEUR

notre très aimable traducteur d'allemand, qui nous a apporté l'aide précieuse de ses connaissances bibliographiques.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

En stage :

Monsieur le Professeur SERGENT ;
Monsieur le Professeur P. DUVAL ;
Monsieur le Professeur VAQUEZ.

Externat :

Monsieur le Professeur DUVAL ;
Monsieur le Docteur FAROY ;
Monsieur le Docteur DARRÉ ;
Monsieur le Docteur JULIEN HUBER ;
Monsieur le Docteur GRENET ;
Monsieur le Docteur A. BLOCH.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GATELLIER

PROFESSEUR AGRÉGÉ
CHIRURGIEN DES HOPITAUX

A MES MAITRES DE CONFÉRENCE

Monsieur le Docteur ERNEST JACQUET, *Chef de clinique ;*
Monsieur le Docteur ANDRÉ AMELINE, *Chef de clinique.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS

DERON, *assistant à l'Hôpital Beaujon ;*
LEMOINE, *assistant d'oto-rhino-laryngologie, à l'Hôpital Brelonneau.*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ENCHONDROMES MULTIPLES
DU SQUELETTE
AVEC UN CAS D'ENCHONDROMES
A LOCALISATION UNILATÉRALE

INTRODUCTION

DÉLIMITATION DU SUJET

Les îlots cartilagineux sont d'observation courante dans les tumeurs mixtes : on en a signalé au niveau des glandes mammaires, des testicules, des ovaires et des parotides. Les chrondromes purs sont plus rares. Ceux qui se forment aux dépens des cartilages normaux de l'adulte (ecchondromes des Allemands), restent de petit volume et sont sans grand intérêt clinique; on les observe au niveau des cartilages costaux, des cartilages du larynx, de la trachée, des bronches, des symphyses, des disques intervertébraux. La majorité des chondromes se développent au niveau des os et sont souvent multiples. Parmi les tumeurs cartilagineuses des os, il faut encore distinguer les tumeurs pédiculées ou exostoses cartilagineuses, qualifiées d'ecchondromes par Ombredanne, et les tumeurs cartilagineuses intra-osseuses ou enchondromes. Les exostoses cartilagineuses sont le premier stade des exostoses ostéogéniques ; on les rencontre surtout autour de l'articulation du genou. Les

enchondromes, ou chondromes, puisque pour certains auteurs ces deux mots sont synonymes, ont été observés depuis longtemps au niveau des doigts sous forme de tumeurs multiples. Le professeur agrégé A. Léri en a décrit un cas, et il rappelle à ce propos les études de Dolbeau, Otto Weber, Polosson et son élève Aubert.

Il est beaucoup plus rare de trouver des enchondromes dans tout le squelette, aussi bien au niveau des os longs que des os courts. Muller Jean aurait décrit le premier cette maladie en 1838, s'il faut en croire Speiser.

Steudel en 1891, Frangenheim en 1911 ont publié de très beaux cas de cette affection pour laquelle Frangenheim a proposé le nom de : « Chondromatose du Squelette ». Un cas récent, mais à disposition unilatérale. a fait l'objet d'une présentation du Dr Julien Huber et de nous-même à la Société médicale des Hôpitaux de Paris et d'un article dans les *Archives des maladies des enfants*. Nous n'avons en vue, au cours de ce travail, que l'étude des enchondromes multiples du squelette.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

Quelques observations anciennes répondent bien, quant à la description clinique, à l'enchondrome multiple du squelette, et la nature cartilagineuse de ces tumeurs n'avait pas échappé aux auteurs qui les ont publiées.

Des études anatomo-pathologiques n'ont pas tardé à donner raison à ces précurseurs ; Steudel donna, dès 1891, l'exposé d'un cas, dont le diagnostic fut confirmé par l'examen microscopique.

Les formes localisées de l'enchondrome multiple, les enchondromes des doigts, ont fait déjà l'objet d'études complètes que nous rappellerons.

Certains malades sont porteurs d'enchondromes et d'exostoses ; nous rapportons quelques cas de cette association à la fin de ce chapitre.

I

Quelques observations des Mémoires anciens de 1848 à 1890

Observation Lenoir, 1848 (Thèse Paris Fayau, 1856) :

Homme porteur de tumeurs multiples aux mains et aux pieds ayant débuté il y a vingt-trois ans. Son grand-

oncle a eu aux doigts des tumeurs semblables. Désarticulation du médius. Sur l'aspect microscopique on conclut à l'enchondrome.

Observation de Cazin, 1871 :

Garçon de onze ans, porteur de tumeurs nombreuses sur les phalanges et les métacarpiens de la main gauche. A seize ans apparaît un enchondrome sur le cubitus du même côté, puis une autre tumeur à l'extrémité inférieure de l'humérus. Amputation de l'avant-bras à 34 ans ; la main pesait 2 k. 800.

Observation Salmon (1878, in-thèse Walsdorf, Paris) :

Un homme avait subi à l'âge de 16 ans, l'amputation de l'index gauche pour une tumeur qui pesait deux livres cinq onces. Quarante ans après, M. Salmon fut forcé de lui amputer l'avant-bras droit pour des tumeurs cartilagineuses énormes et multiples qui occupaient le squelette de la main. Une autre tumeur semblable, grosse comme une noix s'était développée dans l'auriculaire droit ; enfin il y avait plusieurs tumeurs irrégulières sur le tibia gauche et une autre sur le deuxième orteil du même côté. On peut dire que, dans ce cas, il y avait eu non pas récidive, mais généralisation extérieure de chondromes. Nous croyons, en effet, que si l'exploration radiologique du squelette avait pu être faite à l'époque où le malade avait subi sa première intervention, on aurait déjà vu les autres tumeurs.

Observation Heron Watson (1848) :

Nombreuses tumeurs des deux mains, ayant nécessité l'amputation du médius droit. A 48 ans, tumeur de la région superoexterne du bras droit ; masses nodulaires déformant le coude. Envahissement consécutif de l'épaule avec douleurs, amputation du bras et ablation de l'omoplate ; résection du tiers externe de la clavicule.

II

Observations d'enchondromes multiples depuis 1889

Von Recklinghausen (1889) : *Observation* du Dr Kast,

Homme sans antécédents familiaux. A 6 ans apparaissent des tuméfactions des doigts de la main droite attribuées à un traumatisme ; les cinq doigts sont tous atteints. Des déformations insignifiantes auraient apparu à ce niveau, dès l'âge de 3 ou 4 ans. A 10 ans, des tuméfactions identiques sont visibles au pouce et à l'index de la main gauche, aux orteils des deux pieds. A 8 ans, fracture de jambe. A l'âge de 12 ans, on ampute le deuxième orteil du pied gauche ; on remarque alors une tuméfaction costale ainsi que de la colonne vertébrale. A 20 ans, les tumeurs du médius gauche, comme les autres nodules se sont accrues lentement, atteignant le volume d'un œuf de pigeon. Examiné à 34 ans, c'est un homme de petite taille, robuste, présentant sur tout le corps des tumeurs de volume variable, quelques-unes sont molles; ces dernières sont des angiomes. Les déformations des mains ont atteint un développement extraordinaire ; des tumeurs du volume d'un œuf de pigeon ou même d'un œuf d'oie font suite les unes aux autres, au niveau des phalanges. La peau est parcourue à ce niveau par un riche réseau veineux. La main droite est plus atteinte que la main gauche. Le radius gauche est épaissi, et le coude droit déformé par des irrégularités. Il y a des tumeurs à l'omoplate et sur les côtes du côté droit. Angiome au niveau du scrotum et de la cuisse. Le condyle interne du fémur droit est épaissi par une tumeur régulière ; grosse déformation du genou gauche attribuée par le malade à une ancienne fracture, mais due en réalité à la présence de nodules anormaux. Le genu-valgum bilatéral est tellement marqué, que le malade ne peut

marcher. Il y a également de grosses déformations aux orteils.

On ampute la main droite dont le poids atteint 3.475 grammes. L'examen microscopique pratiqué par Von Recklinghausen a montré qu'il s'agissait d'enchondromes multiples et d'angiomes.

Observation Steudel (1891) :

En 1891, Steudel décrit un très beau cas d'enchondromes multiples du squelette avec angiomes : ce cas a été suivi pendant vingt-cinq ans et l'autopsie a pu être pratiquée. Rien n'est signalé dans les antécédents héréditaires du malade, à part un frère mort à l'âge de 12 ans qui présentait deux tumeurs du volume d'une cerise au niveau de deux de ses orteils. Le malade était originaire d'un pays où le goître est endémique. Les troubles pathologiques qui nous intéressent ont commencé à l'âge de 6 ans par l'apparition d'une déformation au niveau du médius et de l'annulaire de la main droite. Plus tard le pouce de la main droite se déforme à son tour, puis le petit doigt de la main gauche. L'affection se révèle alors au niveau des différents segments du squelette dans l'ordre suivant. A 12 ans, on remarque l'atteinte de l'avant-bras droit. De 12 à 16 ans le pied est pris, à 16 ans c'est la jambe, à 18 ans la cuisse. Il y aurait eu des fractures spontanées à 6 et à 12 ans. En regardant le dessin que l'auteur joint à cette énumération, on se rend compte de l'aspect des déformations. Nous l'avons reproduit pour montrer aux extrémités, mains et pieds, ces nodosités multiples faisant suite les unes aux autres et dont Paul Broca a dit qu'elles sont comme « un chapelet de marrons enfilés ». Ces bosselures prédominent aux extrémités : c'est là qu'elles ont apparu en premier (fig. nº 1). En 1855, l'avant-bras droit devient tellement volumineux et pesant, que le malade ne peut plus le soulever. D'où amputation, à l'âge de 20 ans. A cette époque, on ponctionne le goître que vous avez remarqué sur le dessin et on l'injecte d'iode. En 1868, apparition d'une tumeur au niveau de l'os iliaque gauche. En 1889, augmentation de volume du ventre. Bientôt l'œil droit est dévié par une tumeur orbitaire.

En 1890, le malade s'alite. Il est alors « monstrueux » : le nez déformé, l'œil exorbité, l'abdomen énorme, les membres boursouflés de masses tumorales. En 1895, des œdèmes apparaissent aux membres inférieurs et le malade meurt à l'âge de 45 ans.

Autopsie. — L'abdomen est presque entièrement rempli par une tumeur kystique, contenant cinq litres

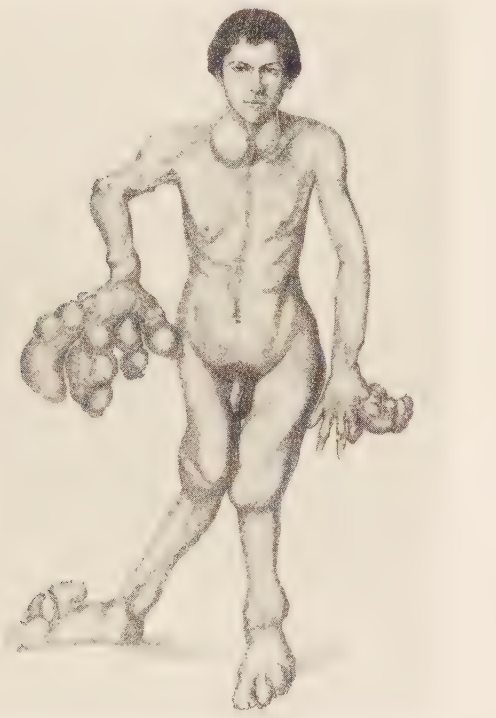

Fig. 1.

d'un liquide séro-hémorragique, adhérente aux côtes et à la colonne vertébrale. On trouve des nodules dans le mésentère. La veine iliaque gauche est thrombosée, ainsi que la veine fémorale droite. L'os iliaque gauche de quatre à cinq fois plus épais que normalement, porte

près de la symphyse sacro-iliaque, une tumeur cartilagineuse. La section de cet os montre de petits foyers de cartilages hyalins dans la spongieuse. La colonne vertébrale est envahie par une masse gélatineuse pénétrant jusque dans le canal vertébral et semant à la surface de la dure mère des noyaux du volume d'une cerise. On a trouvé des nodules métastatiques superficiels dans le

Fig. 2.

parenchyme pulmonaire. Nodule dur et nodule mou dans le corps thyroïde. La volumineuse tumeur de l'orbite fait saillie à l'intérieur du crâne. Tous les os des membres sont boursouflés par de multiples tumeurs. Ces dernières se sont montrées, après examen microscopique, comme constituées par du cartilage hyalin typique avec liquéfaction par endroit (fig. 2 et 3). L'auteur signale, en outre, des angiomes des membres et des angiomes au

niveau de l'arborisation de la veine colique gauche sur le gros intestin, contenant des masses thrombosiques.

Observation Nehrkorn (1898) :

En 1898, Nehrkorn publie cette observation : « Enchondrome multiple des os et téléangectasies sous-cutanées ». Dès l'âge de 3 ans, l'affection débute par des déformations des membres sans douleur ni gêne.

Fig. 3.

A 43 ans, c'est un homme de petite taille présentant une grosse tumeur déformant l'auriculaire de la main droite, et plusieurs tumeurs à l'annulaire de cette main. On remarque également un genu-valgum bilatéral avec rotation externe de la cuisse et pied plat. L'auriculaire

est amputé. A l'âge de 50 ans, le malade est gêné par une tumeur du fémur ; on ampute la cuisse droite. L'examen du membre amputé a montré une tumeur du volume d'un œuf d'autruche à l'extrémité supérieure de la jambe et des tumeurs multiples au pied. Comme l'a démontré un examen microscopique il s'agissait de tumeurs cartilagineuses. La conclusion de Nehrkorn est la suivante : « Nous avons affaire à un chondrome multiple des os,

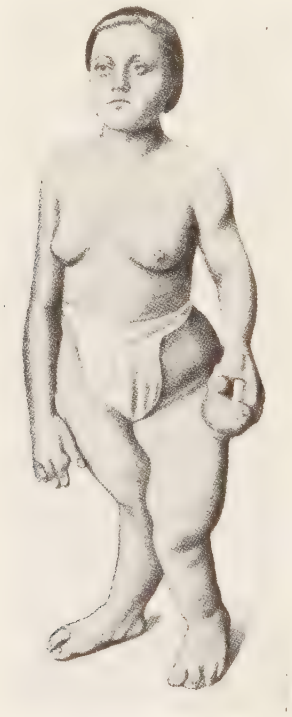

Fig. 4

avec anomalie de croissance au niveau des extrémités touchées et anomalie vasculaire. »

Observation Matsuoka (1910) :

En 1910, Matsuoka publie un cas d'enchondromes multiples des mains et des pieds avec tumeur dure sur

la quatrième côte chez un jeune garçon de Tokio, sans antécédents héréditaires. Les tumeurs apparues aux doigts vers 5 ans ont grossi peu à peu, augmenté en nombre et gêné les mouvements des doigts. Le 14 mars 1910, ce garçon, âgé de 17 ans, est de taille moyenne, bien musclé, avec un bon état général. Les mains et les doigts sont déformés par des tumeurs sessiles de volume variable, plus importantes à droite qu'à gauche. Les

Fig. 5.

deux index surtout sont atteints, et les tuméfactions sont plus nombreuses à la face dorsale qu'à la face palmaire. La peau est normale, avec quelques dilatations veineuses. Les mouvements des doigts sont limités. Aux pieds, il y a des tumeurs moins volumineuses et moins nombreuses. L'auteur joint à sa description des

documents radiographiques. L'examen histologique n'a pu que confirmer les documents cliniques et radiologiques. Nous ne savons malheureusement pas ce qu'est devenu le malade après une opération dont l'auteur ne donne pas le détail.

Observation Frangenheim (1911) :

En 1911, Frangenheim décrit sous le titre de : « Chondromatose du Squelette » le cas d'une malade de Nasse. Cette jeune fille portant dès sa naissance une boursouflure de l'index, vient consulter à l'âge de 16 ans pour une énorme nodosité de l'index gauche ; on remarque dès lors d'autres nodosités plus petites aux autres doigts, à la main droite et à l'avant-bras gauche, à l'épaule et aux orteils. Radius gauche subluxé ; fémur et tibia gauche incurvés (fig. 4).

Amputation de l'index gauche avec son métacarpien. La malade revient dix ans plus tard pour une énorme tumeur du fémur gauche (fig. 5). On ampute la cuisse. Frangenheim trouve dans la pièce opératoire des lésions d'enchondrome du squelette.

Observation Ehrenfried (1915) :

En 1915, Albert Ehrenfried publie un cas sous le titre : *Mulliple cartilaginous exostoses, hereditary deforming chondrodysplasia.* Les caractères présentés par ce cas le rapprochent beaucoup de l'enchondrome multiple.

Cas 1. — Petite fille sans antécédents héréditaires connus, née à terme, premiers pas à 19 mois. Dès l'âge de 6 mois, des déformations de l'avant-bras apparaissent, augmentant dans la suite. Dès les premiers pas, on remarque des pieds plats.

Examen à l'âge de 11 ans. Scoliose dorsolombaire droite, genu-valgum bilatéral léger, valgus du pied surtout marqué à droite. La démarche est incertaine. Les mouvements du bras, de l'avant-bras et du poignet droits sont normaux ; la force musculaire n'est pas diminuée. Raccourcissement et épaississement des deux os de l'avant-bras avec tuméfaction de leur extrémité distale ;

luxation de la tête radiale. La styloïde du cubitus est bien plus haute que celle du radius, et n'arrive pas jusqu'au poignet ; incurvation du cubitus, à concavité interne, dans son tiers inférieur. Ces déformations sont symétriques aux deux membres supérieurs. Les mains sont petites; une demi-flexion des phalanges est seulement possible par suite de l'élargissement des métacarpiens et des phalanges. Mobilité normale des hanches, des genoux et des chevilles. Saillie marquée des malléoles internes, valgus des deux pieds. La jambe et le bras gauches sont légèrement raccourcis. Examen radiologique, crâne, thorax, clavicules, omoplates normaux. Scoliose dorsolombaire. Stries radiées sur les crêtes iliaques, avec irrégularité de l'articulation sacro-iliaque. Epaississement léger de la tête humérale, avec incurvation du tiers inférieur de l'os ; pommelures sur les condyles. Cubitus raccourci, incurvé, avec élargissement irrégulier de l'extrémité distale. Les radius sont droits ; leur extrémité supérieure est luxée en haut et en dehors; leur extrémité inférieure présente un élargissement irrégulier semblant kystique. L'articulation du carpe est entièrement assurée par le radius. Renflement globuleux et strié de l'extrémité distale des métacarpiens et de l'extrémité proximale des deux premières phalanges de chaque doigt. La tête fémorale est épaissie et les trochanters sont proéminents des deux côtés. Elargissement et striation des deux extrémités du tibia et du péroné ; la brièveté du péroné est tellement marquée que la mortaise tibiopéronière est détruite : d'où valgus marqué du pied. Sur les métatarsiens et les orteils, élargissement vacuolaire comme aux doigts. Au pied droit, le premier et le troisième doigts qui sont moins atteints que les autres, sont aussi les plus longs.

Résumant les déformations, l'auteur dit : « Il n'y a pas d'exostose, peu d'hyperostose, les lésions sont symétriques. » Une biopsie a montré des lésions ayant l'aspect morphologique de l'enchondrome.

Observation Stoltz et Fontaine (1923) :

En 1923, Stoltz et Fontaine publient : « Chondroma-

tose du squelette avec grand chondrome de l'Ethmoïde. » Enfant chétif, mais de famille saine, sans antécédent de rachitisme ou d'exostoses ostéogéniques ; dès ses premiers pas tardifs (3 ans 1/2), le malade boîte, sa jambe droite est plus courte que l'autre. A 14 ans, chute et plaie sus-malléolaire jambe gauche ; à ce niveau apparition d'une tuméfaction persistante. A 17 ans fracture du fémur droit au tiers inférieur. A 19 ans une chute provoque une fracture des os du nez. Et le malade attribue à cet accident la tumeur nasale qui gêne la vision pour laquelle il vient consulter. Ces derniers temps, en dehors de tout traumatisme, de multiples tumeurs se sont développées sur le squelette. En 1923, homme de 20 ans, mesurant 1 m. 60 ; son état général est bon, des analyses de sang et d'urines n'ont rien montré d'anormal ; un Bordet-Wasserman a été négatif, on ne relève pas de stigmates de syphilis héréditaire. La face est défigurée par une tumeur partant de la racine du nez, d'origine osseuse, dure, sans adhérence à la peau. Bien limitée en avant, la tumeur se perd en arrière, vers l'orbite gauche et la base du crâne. A la percussion, elle rend un son de pot fêlé. L'angle interne des deux yeux a un écartement de 7 centim. 5. Il y a diplopie croisée. L'examen rhinologique montre l'envahissement des fosses nasales. Les dents sont mal implantées et le palais un peu ogival. Le thorax est asymétrique, en carène, avec chapelet costal ; scoliose vertébrale. Mais les déformations les plus importantes sont aux membres. Au niveau du cinquième métacarpien droit, il y a une petite tumeur sous-cutanée suivant les mouvements du tendon extenseur. L'avant-bras gauche est de cinq centimètres plus court que le droit ; le radius et le cubitus du côté gauche sont épaissis, boursouflés, en forte saillie dorsale et il y a à la base des phalanges de multiples petites excroissances irrégulièrement réparties. Le membre inférieur droit est de quinze centimètres plus court que le gauche ; il y a un genu recurvatum très prononcé ; à l'articulation du genou on peut imprimer des mouvements de latéralité et de tiroir. Saillie pathologique au niveau de la malléole interne. La jambe gauche est déformée par une tumeur du volume d'un œuf de pigeon au niveau d'une cicatrice

sus-malléolaire adhérente à la crête du tibia, cicatrice déjà signalée. A la plante du pied gauche on trouve deux tumeurs grosses comme des noisettes. Il y a pied plat bilatéral. Une forte claudication est incomplètement compensée par une ensellure lombaire avec inclinaison du bassin. Sur la radiographie du crâne de profil on voit une masse étrangère, transparente aux rayons X, grosse comme une orange, appendue à la région ethmoïdale. En arrière, il y aurait une coque osseuse et quelques traînées opaques. Les radiographies des phalanges montrent un élargissement de leur base, avec foyers clairs en partie marginaux. Stoltz et Fontaine ajoutent : « Les disphyses de ces petits os paraissent à certains endroits comme rongées. » L'exploration radiologique du squelette a montré des foyers analogues à l'omoplate gauche, aux deux tibias, au fémur ; une asymétrie du bassin avec coxa vara-bilatérale. Une biopsie faite par Masson a confirmé le diagnostic de chondrome tant au niveau du nez que des phalanges.

Observation Speiser (1925) :

En 1925, Speiser publie un mémoire fondamental en raison d'une étude anatomo-pathologique détaillée. « Nous publions ce mémoire, dit l'auteur, pour mettre au point et surtout pour compléter le mémoire de Wieland publié en 1922. Wieland a publié l'observation d'un garçon de 2 ans dont tout le système osseux était touché par une affection singulière. Ses parents l'ont amené à la clinique pour un épaississement des parties molles de la jambe gauche existant dès la naissance. On a remarqué à la radio chez l'enfant, de part ailleurs normal et bien portant, des taches claires plus ou moins grandes au niveau des segments du squelette, de formation cartilagineuse. Ces taches sont symétriques, il y en a partout ou à l'état normal se trouvent des proliférations du cartilage : métaphyse des os longs, synchondroses. Ces taches claires, rondes, parfois nettement délimitées ont été considérées comme des cavités et on les avait ponctionnées sans résultat. On avait donc porté le diagnostic d'ostéite fibreuse kys-

[illegible]

le malade mourut après avoir présenté des symptômes pulmonaires qu'on attribua à une métastase.

Autopsie. — La tumeur ischiatique remplit le petit bassin laissant seulement un passage à l'urètre et au rectum. Toutes les variétés du chondrome y sont représentées depuis l'enchondrome hyalin jusqu'au cystochondrome à parois anfractueuses ; on y trouve des trabécules osseux et des noyaux crétifiés. Les ganglions sont tuméfiés et cartilagineux. La veine iliaque primitive contient un volumineux thrombus de cartilage gélatiniforme qui se prolonge dans les divisions de la veine et se termine en haut par une masse déchiquetée, ramollie, d'aspect caséeux. Ce thrombus, libre dans sa plus grande étendue, se continue avec l'enchondrome pelvien par deux perforations de la veine. Il est devenu le point de départ d'embolies multiples ; le ventricule droit en renferme une ; dans les branches de troisième ordre de l'artère pulmonaire, on en trouve beaucoup à cheval sur les éperons de bifurcation. Ces embolies oblitèrent les branches plus petites de l'artère pulmonaire, surtout dans les deux lobes inférieurs des poumons ; il en est résulté des infarotus hémorragiques à des périodes diverses. Le foie renferme également des nodules cartilagineux dont certains ont la grosseur d'un haricot ; ils entourent toujours les branches de la veine porte qui, elle-même, en est remplie. Le parenchyme alentour est ramolli et infiltré de sang ; en divers points se sont formées des collections purulentes du volume d'une noix. Sur les os, exostoses. Enchondrome de l'omoplate et de deux vertèbres lombaires.

Cas de Heymann (1886) :

Sept membres de sa famille, et le malade lui-même portent des exostoses multiples. Il présente en plus des lésions du cubitus et du métatarsien gauche, une tumeur de l'extrémité inférieure du fémur gauche, du volume d'une tête d'enfant en voie d'accroissement. Sesser l'avait amputé en 1878 d'une tumeur cartilagineuse du premier métatarsien droit.

Cas de Bessel Hagen (1890) :

Garçon de 16 ans présentant des exostoses ostéogineuses multiples et plusieurs enchondromes. Chondrome du volume du poing à l'extrémité supérieure de la diaphyse humérale gauche. Raccourcissement très marqué du cubitus gauche avec à son extrémité inférieure boursouflure de la diaphyse et atrophie de l'épiphyse.

Cas de Vaulrin (1906-1907) :

Malade présentant des antécédents héréditaires de dystrophies osseuses. Bisaïeul avait des déformations, des os longs. Mère petite, bassin déformé. Oncle présentant des déformations osseuses et ayant des enfants atteints d'exostoses. Sœur de 8 ans, bien constituée.

A 10 ans, gonflement des deux dernières phalanges de l'auriculaire main droite. A 12 ans, tuméfaction des extrémités inférieures des os de l'avant-bras droit ; puis apparition des nodosités à l'avant-bras gauche, aux phalanges des doigts, aux extrémités supérieures du tibia, aux orteils, aux omoplates. Epiphyses des humérus et fémurs renflées sans incurvation. Os paraissant intacts : métacarpiens, métatarsiens, clavicules, maxillaires, crâne.

Examen à 19 *ans.* — Le malade vient consulter parce que les mouvements du bras gauche sont gênés par une tumeur siégeant à la partie antéro-inférieure (au thorax à gauche). Tumeur dure apparue à 12 ans, devenue peu à peu volumineuse et douloureuse. Au niveau de la région diaépiphysaire des tibias, nombreuses masses tumorales sous-musculaires du volume d'un poing d'adulte, irrégulières, douloureuses, en voie d'accroissement. Nodosités saillantes aux extrémités des os de l'avant-bras. Inégalités sur les omoplates. Epiphyses des deux fémurs et des deux humérus un peu épaissies sans autre déformation. Pas d'incurvation osseuse. Brièveté des membres par rapport au tronc. Pieds plats. Nodosité antérieure sur les premiers métatarsiens. Au crâne saillie osseuse sur le frontal. Nodosités au maxillaire inférieur. Mobilité normale des articulations.

Le 15 février 1907 ablation d'une tumeur dure de la troisième côte et d'une tumeur de la onzième côte ; cette dernière pour ses prolongements abdominaux a nécessité une résection de péritoine auquel elle adhérait.

Ehrenfried (1917). *Cas* 2.

Femme de 21 ans. Aucun antécédent familial de dystrophie osseuse. Petite taille. Bras courts surtout le gauche. Muscles normaux, hyperextension de 15° des deux bras au coude, deux poignets relachés en adduction, le gauche plus que le droit, pas très élargis ; poings peuvent être fermés. La malade aurait eu une masse costale du côté droit, disparue après suppression du corset. Léger genu valgum. Tuméfactions autour des genoux, ainsi qu'à l'extrémité inférieure du tibia et du péroné. Pied plat peu marqué.

Radiographie : crâne normal. Thorax : exostose en goutte (5e côte gauche). Pas de scoliose. Irrégularités autour des articulations sacro-iliaques. Pubis, ischion et clavicule épaissis. Elargissement avec striation de l'extrémité supérieure de la diaphyse humérale. Près du tiers inférieur de la diaphyse des deux humérus, léger élargissement de l'os d'où se détachent comme des stalactites deux exostoses arrondies. Coudes normaux. Cubitus court. Elargissement et irrégularité de l'extrémité inférieure des radius à 6 ans ; à 18 ans structure plus dense de l'os. Cubitus droit se termine par une pointe qui s'articule avec le radius ; cubitus gauche en fer de lance. Fines exostoses récurrentes sur les deux radius. Elargissements et aires vacuolaires sur les métacarpiens et les phalanges à 6 ans ; plus tard aspect plus dense. Cols fémoraux courts, trochanters saillants contours irréguliers ; extrémités inférieures des fémurs striés avec exostoses en crochets vers le haut. A l'extrémité supérieure du tibia exostoses en stalactites vers le bas. Extrémités distales des péronés, élargissements globulaires, irréguliers, semblant kystiques. Extrémités inférieures élargies avec longue et irrégulière pseudarthrose. Péronés courts. Chevilles bien maintenues.

Un certain nombre d'autres observations ont été publiées où le mot d'exostose semble avoir été employé de façon abusive. Nous savons que les exostoses ostéogéniques sont absolument exceptionnelles aux phalanges où elles restent petites, et peu nombreuses.

Observation de Huber (1882) :

Autopsie homme de 59 ans. — Exostoses occupant la moitié droite du thorax, les petits os de la main et du pied, plus rares aux grands os des membres.

Chondromes multiples aux doigts, aux orteils, en particulier au médius droit, comportant une tumeur de 15 centimètres de circonférence, et au quatrième orteil. Chondrome de l'extrémité supérieure du fémur de 94 centimètres de circonférence, au niveau des trochanters respectant la tête et le col anatomique.

Noyaux de consistance cartilagineuse dans les ganglions lymphatiques, les lobes inférieurs des deux poumons et le rein gauche.

Observation de Von Kryger (1898). — Femme de 54 ans (*Archives f. klin. Chir*, LVII, p. 859, 1898) :

Les tumeurs cartilagineuses ont apparu à 7 ans au niveau de la main droite. Examen à 54 ans. Chondromes aux deux mains, aux deux pieds, à niveau de la tête des métacarpiens et métatarsiens. A la main droite angiomes caverneux. Au premier métatarsien droit grosse tumeur, rouge et douloureuse développée depuis quatre semaines. Os de la jambe et du bras droit plus courts que les homologues, incurvations de l'humérus, incurvation du fémur dans son tiers inférieur. Exostoses dentelées au niveau des épiphyses de ces os.

Observations de Nasse (1895) :

Homme porteur d'exostoses multiples des deux membres supérieurs et un volumineux chondrome partant du cinquième métacarpien gauche. Raccourcissement de l'humérus gauche, des deux os de l'avant-bras

droit. Les exostoses étaient plus nombreuses et plus grosses sur les os les plus courts.

Observation de Sandelowsky (1907) :

Femme sans tares héréditaires, sans rachitisme. Début imprécis, peut-être depuis la naissance, par augmentation du volume de l'index, suivi par l'apparition de nombreuses nodosités au médius et au pouce main droite, aux deuxième, troisième et quatrième doigts de la main gauche, bien visibles en 1893. Tumeur du pouce devient peu à peu gênante par son poids.

Examen clinique. — Pas de tare viscérale. Lésions du squelette qualifiées d'exostoses. Aux membres supérieurs : humérus et radius, métacarpiens et doigts. « Métacarpiens très augmentés de volume avec deux exostoses épiphysaires ». Aux membres inférieurs. exostose des cuisses, jambes, pieds. Genu valgum. Tibia gauche en pas de vis. Pied gauche en valgus. Jambe gauche plus courte que la droite. Os du pied de dimensions irrégulières.

Examen radiographique. — Main gauche, atrophie du squelette, « contours osseux peu nets ». Fémur en haltère : extrémité supérieure, tête et col non différenciés ; extrémité inférieure, marbrures nombreuses.

Pied gauche : difforme, augmenté de volume ; exostoses, sur tous les métatarsiens.

Après opération, le 19 juillet 1906, on fait un examen histologique et on trouve : « Toutes ces formations sont aux dépens du cartilage hyalin riche en groupements cellulaires ; quelques cellules présentent des traces de dégénérescence. Pas de points de calcification ni d'ossification. Le cartilage est augmenté de volume, atteignant presque la surface articulaire. » Dans cette observation, il semble bien qu'on ait employé le mot d'exostose pour indiquer toute boursouflure de l'os et qu'il s'agit bien là d'un cas d'enchondromes multiples du squelette.

Tels sont les divers groupes d'observations. Ce sont celles où sont apparus d'emblée des chondromes purs que

nous allons retenir pour dégager les caractères anatomo-cliniques de l'affection. Elle débute cliniquement dans le jeune âge par des tumeurs cartilagineuses prédominant aux extrémités et s'accompagne de troubles de croissance au niveau des segments correspondants du squelette. Un certain nombre de déformations secondaires ont été observées comme des incurvations ou déviations osseuses, des luxations, rarement des fractures. Dans quelques cas, on a noté la coexistence d'angiomes caverneux. L'évolution est en général la suivante : accroissement lent des masses cartilagineuses, entraînant de la gêne fonctionnelle ; accentuation des troubles dystrophiques ; développement brusque et rapide d'une de ces tumeurs, pouvant donner ultérieurement des embolies viscérales, pulmonaires et hépatiques surtout. Nous allons préciser encore les caractères cliniques de cette affection peu fréquente, par l'examen d'un cas personnel qui présente l'intéressante particularité d'être unilatéral.

CHAPITRE II

UN CAS D'ENCHONDROMES MULTIPLES A DISPOSITION UNILATERALE CAS DE JULIEN HUBER ET DE L'AUTEUR

M. le Dr Julien Huber et nous-même avons publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris* (séance du 15 mars, nº 10) l'observation suivante d'enchondromes multiples unilatéraux sous le titre : « Un cas de chondromatose à déterminations multiples ». (Présentation faite dans la séance du 8 mars).

Observation. — Mlle M..., 18 ans, ouvrière confectionneuse dans une parfumerie, est venue nous consulter pour des bosselures déformant la main droite et la gênant dans son métier.

Née d'un père et d'une mère encore actuellement bien portants, elle a un frère de 20 ans, bien portant également. Elle n'a pas souvenance d'avoir jamais été malade. Le début de son affection est très éloigné et paraît remonter à l'âge de 4 ans environ. Cette affection a commencé par la main droite dont le quatrième, puis le troisième doigt ont augmenté de volume et ont pris une forme usiforme irrégulièrement déformée qui ne s'est montrée au cinquième doigt que vers la douzième année.

Dès l'âge de 10 ans, un médecin consulté pour cette déformation des doigts découvre, en outre, une anomalie au niveau du coude, une tuméfaction à l'omoplate droite et une légère claudication. L'opportunité d'une intervention a été discutée, mais aucun traitement n'a jamais été institué. L'enfant a pu fréquenter l'école, sa mémoire

n'est pas excellente, mais son intelligence est bien développée. A 12 ans, à la sortie de l'école, elle fait un apprentissage d'un mois dans une mercerie. La malade pouvait se servir de sa main droite bien mobile et indolente. Les boursouflures des doigts ont progressé néanmoins insensiblement. A 12 ans et demi, elle entre comme apprentie confectionneuse dans une parfumerie, devient ouvrière à 15 ans ; son travail consiste à coller un fond aux boîtes de poudre en carton. Au bout de trois mois, à la suite d'une crampe douloureuse au niveau de la main et de l'avant-bras droits et comme elle ne travaillait pas assez rapidement, elle fut changée de service et, pendant trois ans, elle travaille à une machine-outil qui nécessite de la force et de l'adresse de la main droite. Enfin, il y a un mois, un médecin qui venait soigner sa mère est consulté et porte chez notre malade dont les déformations n'ont cessé d'augmenter insensiblement le diagnostic de tuberculose osseuse. C'est alors que nous avons eu l'occasion de la voir et de l'examiner.

Examen clinique. — *Main droite.* — C'est la main droite qui attire au premier abord l'attention : on y remarque de grosses nodosités surtout visibles sur la face dorsale des doigts, siégeant au niveau des troisième, quatrième et cinquième doigts et dont les photographies ci-jointes (fig. 6) peuvent donner une idée. Ces trois doigts sont notablement plus courts que l'index, le plus court de tous étant l'annulaire. Les quatrième et cinquième doigts divergent fortement par le fait d'une saillie dans le quatrième espace. Cette nodosité fait corps avec la première phalange de l'annulaire et semble se continuer sur la tête du quatrième métacarpien, dont elle est en réalité distincte : à la palpation et à la radiographie, elle surplombe ce métacarpien à sa face palmaire. Cette tuméfaction du volume d'une noix est arrondie, un peu bilobée, lisse, de consistance dure, mais rénitente ; la peau qui la recouvre est bien mobile, non modifiée dans sa coloration, elle semble simplement amincie par la distension sous-jacente.

C'est en examinant la face dorsale de la main qu'on voit bien les grosses nodosités qui élargissent les trois

derniers doigts. Le pouce ne présente par contre aucune saillie anormale. L'index n'est déformé par aucune boursouflure volumineuse, mais on remarque une forte déviation de la troisième phalange faisant un angle obtus avec la seconde. Au médius, une grosse nodosité paraissant située à l'union de la première et de la deuxième phalange, mais en réalité appendue à la base de la

Fig. 6.

Main droite, face dorsale. Main droite, face palmaire.

deuxième phalange, est recouverte d'une peau mince, lisse, non adhérente, sous laquelle on voit courir quelques veinules dilatées. L'annulaire, le plus court des doigts atteints, en raison de ses déformations, porte trois nodosités volumineuses : la première visible surtout par la face palmaire bombe dans le quatrième espace écartant les deux derniers doigts et appartient à la première phalange. Les deux autres, visibles sur la face dorsale de la main droite, sont appendues l'une à la base de la première phalange, l'autre à la base de la deuxième.

Ces trois nodosités d'un diamètre moyen de 2 centimètres ont la consistance et affectent avec la peau les mêmes rapports que toutes les autres. L'auriculaire est déformé par des nodosités moins marquées.

Il y a encore de nombreuses petites boursouflures qu'on ne peut voir, mais qu'une palpation attentive décèle au niveau des quatre derniers métacarpiens. Toutes ces nodosités ont pour caractère le plus remarquable, leur consistance qui est vraiment particulière ; non point dures comme l'os, elles ont bien plus la consistance à la fois dure et rénitente d'une bille de caoutchouc. En les pinçant entre le pouce et l'index on sent nettement qu'on les déprime légèrement ; par contre elles ne donnent pas la sensation de fluctuation. Le pouce semble indemne de toute lésion ; outre son aspect normal, il a sa mobilité normale ; les mensurations montrent pourtant une légère atrophie circonférentielle par rapport à celui du côté opposé, ce qui peut s'expliquer par l'inaction relative de la main droite comparée à la main gauche.

Tous les autres doigts de la main droite ont des mouvements limités ; les articulations sont cependant bien mobiles, il n'y a pas d'ankylose, mais les nodosités font butées d'arrêt. La flexion est limitée, la malade ne peut pas amener les ongles au contact de la paume de la main, l'écart digito-palmaire atteint 4 centimètres au moins. L'extension est limitée pour les trois derniers doigts qui sont mobiles en position intermédiaire.

A la main gauche, un examen clinique attentif n'a permis de déceler aucune lésion.

Voici ces données résumées en un tableau où sont portées différentes mensurations qui précisent ce que nous avons décrit.

	MAIN GAUCHE	MAIN DROITE
Longueur totale de l'interligne radial à la 3e phalange de l'index (extrémité distale)	17	17
Largeur de la main (pouce excepté)	8	8
Longueur du pouce	5,5	5,5
Longueur de l'index	8,5	8,5
Longueur du médius	9	8

	MAIN GAUCHE	MAIN DROITE
Longueur de l'annulaire	8,5	7,5
Longueur de l'auriculaire	7	5,5
Circonférences du pouce :		
1re phalange	6	5,5
2e phalange	5	4,5
Circonférences de l'index :		
1re phalange	6	6
2e phalange	5	5
3e phalange	4,5	4,5
Circonférences du médius :		
1re phalange	5,5	7,5
2e phalange	5	7,5
3e phalange	4	5,5
Circonférences de l'annulaire :		
1re phalange	5,5	11
2e phalange	5	9
3e phalange	4,5	5
Circonférences de l'auriculaire :		
1re phalange	5	6
2e phalange	4,5	5,5
3e phalange	3,5	4,5

II. — *Avant-bras droit.* — L'avant-bras droit est évidemment plus court et plus large que le gauche. Il est en varus par rapport au bras. En palpant sur le bord cubital, un peu au-dessus du carpe, on ne trouve pas la tête et la styloïde du cubitus : les doigts dépriment les téguments laissant un vide appréciable entre l'os pyramidal et une tuméfaction dure, non rénitente, ovoïde, lisse, du volume d'une orange allongée dans le sens du membre, se continuant en haut avec le corps du cubitus. Les téguments sont bien mobiles sur cette tuméfaction. Au niveau du coude, une saillie osseuse en demi-cupule est perceptible dans les téguments au-dessus de l'épicondyle, un peu en arrière du bord interne de l'humérus ; cette saillie mobile, avec le radius, est l'extrémité supérieure de cet os luxé en haut et en dehors et dont le bord interne s'est usé sur le bord externe de l'humérus.

	GAUCHE	DROIT
Mensurations de l'avant-bras :		
Longueur de l'interligne radiocarpien à l'olécrâne	25	17
Circonférence à 10 centimètres de l'olécrâne	20	17,5

	GAUCHE	DROIT
Mensurations du bras :		
Longueur	29	29
Circonférence à 10 centimètres de l'olécrâne	20	19

III. — *Thorax.* — Le long du bord spinal de l'omoplate à droite près de l'angle inférieur on trouve une masse du volume d'une orange lisse, allongée suivant le bord spinal de consistance osseuse, en léger débord sur le gril costal.

IV. — *Membre inférieur droit.* — Debout, la malade présente un léger genu valgum du côté droit; cette déformation entraîne un très léger raccourcissement du membre inférieur droit qui est compensé par une scoliose dorso-lombaire à convexité droite. L'extrémité inférieure du péroné droit est légèrement épaissie et saillante. Dans les parties molles, au tiers externe de la jambe, on note une augmentation de consistance et un léger relief qui ne nous paraissent pas en rapport avec une saillie osseuse.

Pied droit. — Il montre un épaississement et une déformation notables du cinquième orteil. Les autres doigts ne permettent guère d'apprécier les modifications constatables à la radiographie.

Mensurations du membre inférieur (malade allongée sur un plan résistant) :

	GAUCHE	DROIT
Epine iliaque antéro-supérieure à pointe malléole externe	84	80
Grand trochanter à pointe de la malléole externe	76	75
Pointe rotule à pointe de la malléole externe	38	37
Circonférence de la jambe	31	30

L'examen somatique des autres organes ne nous a montré aucune anomalie pulmonaire ou cardiaque, le pouls est régulier, 80 pulsations à la minute, la tension

11-6 au Pachon un peu faible ; aux membres inférieurs il existe un peu de livedo, les engelures ne sont pas habituelles. Les urines sont normales.

La malade a été réglée à 14 ans, un peu irrégulièrement, jusqu'à 17 ans.

Le système nerveux fonctionne normalement, les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux, les pupilles sont régulières et égales, réagissant bien à la lumière et à l'accommodation. Au membre supérieur droit légèrement atrophié, la force musculaire est seulement moindre qu'à gauche.

Il n'existe pas à proprement parler d'autres dystrophies marquées, en dehors des altérations du squelette. A noter pourtant une voûte palatine ogivale et des dents imparfaitement implantées, l'incisive latérale droite supérieure est en retrait marqué, plusieurs molaires sont cariées; il n'existe ni dents d'Hutchinson, ni tubercules dentaires anormaux.

La malade est un peu maigre, sans excès.

Examens radiographiques. — Mieux que la description clinique, l'examen des radiographies montre l'étendue et la topographie des lésions. Nous mentionnerons particulièrement l'étendue des lésions des quatre derniers doigts de la main droite, le pouce ne présentant pas de lésions décelables cliniquement. Importante lésion du cubitus droit dans son tiers inférieur avec espace séparant cette épiphyse du carpe ; subluxation du radius en haut et en dehors avec usure de la cupule radiale.

Au pied droit les lésions sont moins diffuses qu'à la main, elles intéressent cependant les quatre derniers orteils, surtout le cinquième et on voit des altérations discrètes à la partie inférieure du péroné.

L'omoplate droite, enfin, dans sa moitié inférieure, présente des lésions extrêmement diffuses, les zones occupées par l'enchondrome prennent toute la place de l'os normal dans toute la zone intéressée.

Telles sont les constatations que l'étude de notre malade nous a permis de faire. Il est remarquable de noter que toutes celles qui sont cliniquement appréciables occupent la moitié droite du corps et prédo-

minent aux extrémités des membres, exception faite pour l'omoplate.

Le siège de ces lésions, leur consistance un peu élastique, l'aspect radiologique, la lenteur de l'évolution, tous ces caractères concordent et font penser qu'il s'agit ici d'un cas d'enchondromes multiples.

Nous devons à l'obligeance de M. le professeur agrégé A. Léri, qui a rapporté dans son livre un beau cas d'enchondrome des doigts, d'avoir eu la confirmation de cette impression, grâce à son expérience de ces faits et à la comparaison qu'il a bien voulu nous permettre de faire entre nos clichés radiographiques et une remarquable collection d'épreuves encore inédites qu'il a bien voulu nous montrer et qui feront de sa part l'objet d'une prochaine communication.

Depuis notre présentation à la Société Médicale des Hôpitaux, de nouvelles radiographies ont montré l'intégrité de la moitié gauche du squelette, du crâne et de la colonne vertébrale.

CHAPITRE III

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

Pour Meyerding, les chondromes se divisent radiologiquement en deux groupes :

Premier groupe. — Caractérisé par des aires transparentes, ovales, bien limitées, se détachant en clair sur l'os environnant, entourant la médullaire près de l'épiphyse. Ces masses arrondies compriment et amincissent peu à peu la corticale, la font bomber au dehors sans transpercer le périoste, ni envahir les parties molles.

Deuxième groupe. — Caractérisé par des aires irrégulières, ramifiées, de dimensions et formes variées, séparées par des lignes d'épaisseur et d'orientation différentes, et par des lignes plus grosses dues à la déviation des trabécules de l'os. Absence de limitation périostée et envahissement du cortex, tendance à envahir les parties molles. On peut y voir des processus de calcification ou d'ossification.

Meyerding montre ensuite comment par la radiographie on peut distinguer le chondrome et le kyste de l'os. « Dans les kystes de l'os, écrit cet auteur, il n'y a pas envahissement de l'épiphyse, alors que dans les cas de chondrome, il y a envahissement de l'épiphyse. Les grands vides qui caractérisent le kyste ne comportent pas les trabécules caractéristiques des chondromes. L'examen radiographique ne permet pas de dire si la prolifération cellulaire du chondrome est bénigne ou maligne. »

Un aspect radiologique assez particulier a été signalé dans certains cas d'enchondromes. On voit sur les

clichés des raies sombres parallèles délimitant des bandes claires où l'os semble avoir été débité en longs copeaux avec une gouge. Cet aspect est décrit dans les observations de Voorhaeve, d'Ehrenfried cas nº 1. Nous le retrouverons au chapitre de la Dyschondroplasie, notamment dans le cas de Bentzon.

Laburthe décrit ainsi l'aspect radiologique du chondrome : « On aperçoit quelque chose de flou formé de parties grisâtres et de parties un peu plus foncées tranchant très peu les unes sur les autres, s'étendant sans qu'on puisse assimiler de limites précises, envoyant à droite, à gauche des prolongements qu'on devine plus qu'on ne voit; il semblerait qu'il y ait eu là une véritable explosion lançant un peu dans tous les sens des débris. Cet aspect est absolument caractéristique. C'est grâce à cette radiographie que le diagnostic put être fait dans l'observation que nous reportons. On voit donc l'importance qu'il faut lui attacher. »

Stoltz et Fontaine ont écrit à propos de leur cas : « Les diaphyses de ces petits os paraissent à certains endroits comme rongées.. »

Pour Matsuoka l'aspect radiographique de l'enchondrome des doigts est le suivant : « Les tumeurs siègent au niveau des os courts, il y en a plusieurs sur chaque os. Elles siègent dans la cavité de l'os, dans la corticale ou même directement sous le périoste. Une coque osseuse plus ou moins nette les circonscrit. Plusieurs petites tumeurs en se soudant peuvent en donner une grande. Elles sont transparentes. Les épiphyses ne sont pas touchées. Le cartilage épiphysaire est tantôt intact, tantôt refoulé par l'hyperplasie ; dans certains endroits il a disparu. Les masses néoplasiques remplissant les cavités osseuses, refoulent la couche compacte ou se propagent à l'extérieur en perforant la corticale. Presque toute la phalange de l'index a été détruite par la néoplasie. Les images de ces tumeurs rappellent des ballons de baudruche gonflés. »

ETUDE RADIOGRAPHIQUE

du cas de M. Julien Huber et de l'auteur

Radiographie des mains

Sur la radiographie de notre malade (fig. 7-8), on voit, au niveau des phalanges et des métacarpiens, une série d'images claires et arrondies en plein tissu osseux ; entre elles on distingue des ponts osseux opaques, mais le contour de l'os disparaît par endroit et le bord libre des tumeurs se confond alors avec les téguments. Certaines de ces taches claires semblent pénétrées par des ramifications opaques. L'ensemble présente un aspect lacunaire ; les vides arrondis sont de dimensions inégales. Au niveau des métacarpiens, les lésions prédominent à l'extrémité distale. Le pouce paraît indemne de toute lésion, tous les autres doigts sont atteints. La main gauche ne présente aucune altération radiologique.

Radiographie de l'avant-bras

On y voit un raccourcissement du cubitus dont l'extrémité inférieure n'arrive pas jusqu'aux os du carpe. Cette extrémité a perdu toute forme anatomique. Elle est renflée en fuseau, se continue insensiblement en haut avec le corps de l'os et se termine en bas par une pointe (fig. 7-9). On remarque au sein de ce fuseau opaque quelques traînées plus claires; l'architecture interne de l'os est profondément troublée. La tête du radius, luxée, est visible sous les téguments au-dessus de l'épicondyle au niveau du bord externe de l'humérus (fig. 10-11).

Radiographie de l'omoplate droite

On remarque l'aspect tacheté de la pointe de l'omoplate et de la fosse sous-épineuse. Certaines taches sont plus opaques que l'os avoisinant (fig. 12).

Radiographie du bassin et de l'extrémité supérieure du fémur

L'articulation coxo-fémorale droite semble normale ; mais on remarque une importante déformation de la région trochantérienne et sous-trochantérienne du fémur droit (fig. 13). Le col est très oblique en bas, presque vertical ; la partie de l'os répondant aux trochanters, fait un angle très fermé avec le col et est très oblique en bas et en dedans ; le corps de l'os, pour rétablir la statique normale, fait à son tour un angle ouvert en dehors avec le segment susjacent. L'os est tordu en forme de z. La structure des travées osseuses est troublée ; l'os à ce niveau est demi-opaque et semble tacheté.

Le fémur gauche présente une coxa valga de déformation statique.

La branche ischio-pubienne du bassin à droite est parsemée de nodules clairs, son contour est imprécis.

Le bassin dans son ensemble est incliné en bas et à droite, probablement pour corriger la brièveté du membre inférieur droit. Le même fait explique la scoliose dorso-lombaire. Des radiographies de la colonne vertébrale n'ont rien montré en plus de cette déformation.

Radiographie des genoux prise de face

Sur la radiographie des genoux, on voit quelques traînées claires verticales dans la condyle externe du fémur droit ressemblant à de la décalcification (fig. 14).

L'extrémité supérieure du péroné remonte bien moins haut à droite qu'à gauche, elle est boursouflée de nodules demi-opaques.

Radiographie de l'articulation tibio-tarsienne droite

L'extrémité inférieure du péroné est boursouflée de nodules clairs comme l'extrémité supérieure : la pointe de la malléole est émoussée et descend moins bas que du côté gauche (fig. 15-16).

Radiographie du pied droit

Au pied droit (fig. 17) les lésions intéressent les quatre derniers orteils, surtout le cinquième ; elles sont semblables à celles des phalanges, mais elles sont moins marquées.

Radiographie des deux jambes

On remarque des productions pathologiques (fig. 18) transparentes boursouflant les deux extrémités du péroné droit : cet os est raccourci par rapport au tibia. La corticale du tibia droit, à la face externe de cet os, est fortement épaissie au niveau de la diaphyse.

Cliché Puthomme.

Fig. 7.

Fig. 8. *Cliché Puthomme.*

Fig. 9.

Fig. 10.

Fig. 11.

Fig. 14

Fig. 15.

Fig. 16.

Fig. 17.

Fig. 18.

CHAPITRE IV

FORMES INTERMÉDIAIRES ENTRE L'ENCHONDROME MULTIPLE ET L'ACHONDROPLASIE. — LA DYSCHONDROPLASIE D'OLLIER. — LE CAS DE MAUCLAIRE.

Après le cas typique d'enchondrome multiple à disposition unilatérale que nous venons d'étudier, nous devons envisager une affection cliniquement très voisine : la dyschondroplasie telle que l'avaient décrite Ollier et son élève Molin. Elle commence dans le jeune âge. Ce sont les troubles de croissance qui attirent l'attention en premier lieu. Les os sont le siège de formations enchondrales visibles à la radio. Destot a prélevé un fragment de péroné dans un cas analogue à ceux d'Ollier et l'examen histologique a montré qu'il s'agissait de cartilage. Nové Josserand pense que la disposition unilatérale est caractéristique de cette affection. Nous donnons d'abord les trois observations de Molin.

Observation n° 1. — Ollier (1898) :

Fillette de 6 ans et demi, chez laquelle on a constaté depuis longtemps des troubles consistant en une incurvation de l'avant-bras semblant résulter d'une fracture vicieusement consolidée. L'examen montre que l'avant-bras est incurvé et raccourci. De plus, du côté de la main, on trouve les phalanges anormalement souples et malléables, de forme trapue. Du côté des membres inférieurs on a noté à la face interne du fémur des exostoses pseudo-cartilagineuses. Il existe également à ce niveau une légère incurvation diaphysaire. Dans l'ensemble, les membres supérieurs et inférieurs droits sont raccourcis,

par rapport à ceux du côté gauche. Ces troubles se sont accentués depuis leur date d'apparition. Ollier ne décrit pas chez sa malade d'autres lésions du squelette que celles qui précèdent. Il ne rend compte que de la radiographie des phalanges. Les caractères de cette image sont cependant bien particuliers : les épiphyses sont très atrophiées, à peine perceptibles. Les diaphyses se présentent comme une masse irrégulièrement perméable aux rayons X et semblent constituées par une tumeur ayant les propriétés radiographiques du cartilage.

Observation n° 2. — Ollier et Molin (1900) :

Fillette de 11 ans à antécédents personnels et familiaux négatifs. L'examen eut lieu alors que l'enfant avait 5 ans, à l'occasion d'une claudication légère. On nota effectivement un raccourcissement de 2 à 3 centimètres du membre inférieur droit, avec raccourcissement également net du membre supérieur droit marqué surtout au niveau de la main. Le fémur présente une concavité interne, la hanche n'est pas luxée. Du côté du péroné l'atrophie est très marquée, l'os se terminant en haut et en bas par une masse pseudo-cartilagineuse représentant l'épiphyse et la région juxta-épiphysaire.

Radiographie : les lésions sont absolument comparables aux précédentes et marquées surtout au niveau des mains.

Observation n° 3. — Destot (1900) :

Il s'agit d'un enfant âgé de 10 ans, venu consulter avec le diagnostic d'exostoses ostéogéniques et chez lequel Destot découvrit des lésions analogues à celles décrites par Ollier. Elles prédominaient, en particulier, au niveau des phalanges des mains et des pieds, lesquelles présentaient une grande laxité et une consistance amoindrie. Le compte rendu radiographique est absolument superposable à celui des deux cas précédents.

Observation de Coon (1911) :

Garçon de 15 ans, chez lequel on a noté à l'âge de 3 ans un gonflement du poignet droit ; en d'autres points, sont survenues par la suite, des déformations semblables ; de plus, les parents ont remarqué que la croissance était moins rapide de ce côté que du côté gauche.

A l'âge de 13 ans, apparition de petites masses dures sur la main gauche.

L'examen montre que tout le côté droit est grandement déformé, le membre supérieur est notablement plus court du côté droit que du côté gauche ; il en est de même en ce qui concerne le membre inférieur.

Elargissement au niveau du coude et du poignet avec perception de masses sur l'humérus ; le genou est également épaissi, de même les métatarsiens ; cependant, on ne peut mettre en évidence aucune masse au membre inférieur droit qui soit comparable à celle que l'on a observée au niveau du membre supérieur.

Le fémur, le tibia, le péroné et le cubitus sont incurvés.

Radiographie : L'aspect est typique avec modifications beaucoup plus importantes que n'en montrait la clinique.

Trois types de lésions sont observés :

1° Zones de faible densité, claires avec formations tumorales, surtout au niveau des phalanges des métatarsiens et des métacarpiens ;

2° Irrégularité des contours, striations longitudinales au niveau des os longs ;

3° Exostoses, au niveau de l'olécrane, de l'acromion et du col du fémur.

Cas de Bosejen publié dans l'*Hospitalstidende* de 1914.

Sous le titre de « Multiple chondromatose ou maladie d'Ollier », deux photographies montrent une petite fille de 6 ans de face et de dos. On remarque un raccourcissement des deux membres supérieurs et inférieurs gauches, avec scoliose de compensation et genu valgum léger du côté gauche. A cette photo est joint un tableau

de mensuration et des radiographies. Une radiographie de l'humérus gauche montre des nodules clairs boursouflant la région diaépiphysaire supérieure ; cet os est raccourci et incurvé quant à sa diaphyse ; sur un autre cliché on voit une quizaine de petites taches claires au niveau des phalanges et des métacarpiens.

Le cubitus est raccourci avec renflement à son extrémité inférieure qui, demi-transparente, a perdu tout contact avec le carpe. Le fémur et les orteils sont indemnes de toute tare radiologiquement perceptible ; les radios des membres droits ne montrent rien d'anormal Nous pensons qu'ici comme dans les cas d'Ollier les taches claires répondent à des nodules cartilagineux.

Observation Benizon (1922) :

Fille de 15 ans sans antécédent familial, bon état général. On remarque à 5 ans un raccourcissement de la jambe droite qui s'accentue ensuite. Elle se fit trois fractures, dont deux du coude dues à deux violents traumatismes, et une du fémur, par simple chute de bicyclette. On ne remarque aucune anomalie aux membres supérieurs. Un raccourcissement de la jambe droite de 8 centimètres est compensé par une scoliose vertébrale ; de longues marches sont néanmoins possibles, sans fatigue. La mobilité des articulations est normale, à part une contracture notable du triceps sural par l'attitude digitigrade habituelle. La musculature est bien développée. Des radiographies sont prises de temps à autre, depuis l'âge de 7 ans.

A 7 ans. — Fémur gauche : tache claire aux environs du petit trochanter et à l'extrémité inférieure; cet os est beaucoup plus court que le droit.

Tibia gauche : aux deux extrémités, stries longitudinales, délimitant entre elles des zones claires « comme si on avait enlevé des copeaux d'os à la gouge. »

Dans l'aile iliaque, bandes claires en éventail.

A 14 ans. — Les aires claires ont même aspect et même extension qu'auparavant ; les traits essentiels n'ont pas changé. On remarque alors deux taches claires sur la première phalange du deuxième orteil;

de même sur la première phalange du premier orteil. Aucune autre lésion visible après radiographie du squelette en entier.

Cette observation qui ne frappe qu'un seul membre diffère de la plupart des autres, où l'on observe presque toujours une disposition plus ou moins unilatérale.

Johannssen, en 1922, a présenté un cas où les deux membres inférieurs étaient atteints et où les membres supérieurs étaient indemnes de toute lésion.

Cas de Jansen (1925) :

Fillette opérée deux fois, pour genu valgum, bon état général, père, mère et sœur cadette bien portants ; premiers pas à 14 mois.

A 2 ans, chutes fréquentes; à 3 ans, apparition de boîterie.

Examen à 9 ans. — De taille normale pour son âge (1 m. 28), la malade ne présente aucun signe de myxœdème, de rachitisme, de syndrome adiposogénital. Toutes les lésions cliniques siègent du côté gauche. Hémiatrophie de la face et du thorax. Aspect boudiné de l'annulaire, incurvation et raccourcissement de l'auriculaire. Déviation du bassin, avec légère scoliose. Saillie de la malléole interne à la cheville avec élargissement du talon.

Les radiographies ont montré des tumeurs sous-périostées et intramédulaires au niveau des os. On en trouve : au sommet de la boîte cranienne, sur les quatrième et cinquième côtes, au niveau du quatrième, du cinquième doigt et du cinquième métacarpien, sur le fémur, près du grand trochanter et au-dessus du genou, aux deux extrémités du péroné, sur le calcanéum, au niveau du troisième métatarsien et des deuxième, troisième, quatrième et cinquième orteils. Du côté droit, l'examen radiographique n'a montré que quelques taches suspectes au pied.

L'examen radiographique permet à l'auteur de penser qu'il s'agit de chondromes dont l'unilatéralité lui semble ressortir à la maladie d'Ollier.

Une biopsie du fémur a montré du tissu cartilagineux ; cet examen microscopique ne permet pas à Jansen de dire s'il s'agit d'une maladie *sui generis* ou de chondromes.

Observation de Cole (1926) :

Une petite fille de 11 ans est conduite à l'hôpital parce que sa jambe droite est manifestement plus courte que la gauche. Cette brièveté fut remarquée dès la naissance et le médecin qui vit alors l'enfant dit qu'il s'agissait probablement d'une malformation. Il n'y a pas eu d'affection semblable chez aucun membre de la famille paternelle ou maternelle, immédiat ou éloigné. La malade a eu les maladies habituelles de l'enfance sans complication. L'examen, lors de l'admission, montre une brièveté marquée du membre inférieur droit (20 centimètres de raccourcissement) avec élargissement des deux extrémités du tibia et de l'extrémité inférieure du fémur, ainsi qu'une masse palpable au milieu de la diaphyse fémorale. Varus marqué du genou, avec flexion permanente de 15° environ. Raccourcissement marqué du deuxième orteil du pied droit sans autre lésion apparente au-dessous de la cheville. La cheville semble normale et le genou a une mobilité normale. Une étude radiologique du squelette montre la présence de lésions surtout marquées sur l'os iliaque droit, au fémur, au tibia et au deuxième métatarsien du pied. Les membres supérieurs sont apparemment normaux. Dans l'aile de l'os iliaque droit on voit une région d'aspect vacuolaire entourée d'une zone plus dense. Il y a des zones de raréfaction autour de l'acétabulum. Le pubis présente des altérations semblables. Le fémur droit est beaucoup plus court et plus épais que normalement ; il porte deux grosses tumeurs. Une de ces tumeurs semble issue du milieu du corps de l'os et créée de la distorsion ; ses contours sont légèrement irréguliers ; elle présente un aspect vacuolaire. L'autre tumeur occupe l'extrémité inférieure de l'os et forme une enflure de contour régulier, mais ayant un aspect tacheté particulier. Les deux extrémités du tibia sont soufflées comme l'extrémité

inférieure du fémur. Le péroné semble sain ; il est très long par rapport au tibia qui, lui, est raccourci et épaissi. Le premier et le deuxième métatarsien du pied droit et les phalanges du premier et deuxième orteil, à un moindre degré des autres orteils, sont envahis et présentent une série d'aires vacuolaires avec striations denses tout autour. Le raccourcissement de deuxième orteil semble être dû à l'altération du deuxième métatarsien .

On prélève une partie de la masse tumorale à l'extrémité inférieure du tibia. Grossièrement cette masse est cartilagineuse, entourée d'une légère coque osseuse. Au microscope, on voit surtout du tissu cartilagineux et de petites zones osseuses réparties un peu partout à l'intérieur. Il y a aussi de la moelle osseuse rouge et jaune. Le diagnostic de Dyschondroplasia avec ostéochondromes est porté, la bénignité de la lésion est admise (Dr E.-T. Bell) ; aucun traitement ne semble être indiqué tant l'enfant paraît bien compenser le raccourcissement de son membre inférieur droit par une chaussure orthopédique.

Nous tenons à faire remarquer que pour certains auteurs la production de masses enchondromales ne serait pas absolument constante ni nécessaire dans la maladie d'Ollier : c'est le cas d'un malade de Mauclaire dont voici l'observation.

Observation Mauclaire (1926) :

Il s'agit d'une naine de 33 ans, mesurant 1 m. 01.

Les parents sont normaux et bien portants, un frère et une sœur sont également en bonne santé.

En ce qui concerne les antécédents personnels, le sujet a boîté dès les premiers pas, la marche ayant eu lieu à la date normale. L'atrophie osseuse date de l'enfance.

Examen. — Membre supérieur droit : L'épaule est élargie, l'omoplate est petite et de forme normale. L'humérus est raccourci, mesurant 16 centimètres.

Le coude est élargi transversalement.

L'avant-bras, mesuré de l'olécrane à la radiocarpienne, a 15 centimètres.

Le poignet est épaissi.

La main mesure 15 centimètres de la radiocarpienne à l'extrémité du médius.

On note l'existence de saillies osseuses au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne.

Membre supérieur gauche. On note les mêmes déformations au niveau des articulations et les mêmes lésions au pouce.

Tête : Le crâne est bombé en avant, la circonférence au niveau du front est de 60 centimètres.

Rachis : Pas de déviation, sauf une légère concavité gauche.

Sternum et côtes : Les côtes sont incurvées en *s* horizontal, leur extrémité antérieure est très saillante.

La circonférence thoracique maxima est de 82 centimètres.

La forme du thorax est particulière, il bombe en avant non pas en forme de carène, mais par une surface antérieure plane taillée à pic et constituée aux dépens du sternum et des extrémités antérieures des côtes.

La longueur du tronc, mesurée de la première dorsale à la première sacrée, est de 26 centimètres.

Bassin : Il est très large, évasé. Sa circonférence au niveau des trochanters est de 90 centimètres.

Membres inférieurs : Les articulations sont épaissies.

Longueur de la cuisse : 26 centimètres.

Longueur de la jambe : 26 centimètres.

Le pied est de longueur normale.

Démarche : La démarche est en « ban-ban », mais pas de plongeon en marchant. On verra qu'il y a une luxation, mais celle-ci est fixée.

Radiographie. — Humérus : Il est court, la tête est tassée et déformée, élargie, peau transparente. L'extrémité inférieure est tassée, élargie et présente une forte incurvation en avant.

Cubitus : Il est grêle, assez long.

Radius : Egalement grêle et allongé, mais, de plus, on note : à gauche, une absence de la tête radiale qui

est remplacée par une baguette incurvée en avant ; à droite, même difformité, une pointe osseuse représentant la tête.

Poignet : Les lésions sont les mêmes des deux côtés, les extrémités en présence étant tassées.

Carpe : Plusieurs os sont atrophiés, d'autres manquent, si bien qu'il est impossible de reconnaître les parties constituantes du squelette carpien.

Main : La main est généralement longue, son squelette paraît normal.

Hanche : On note une double luxation. A gauche, le trochanter est remonté au-dessus du cotyle. La tête et le col sont remplacés par une pointe qui vient se placer dans la cavité cotyloïde. On note la présence d'un petit fragment osseux isolé au-dessus du petit trochanter. A droite, les déformations sont comparables. La tête et le col étant remplacés par une pointe osseuse plus acérée que celle du côté gauche. Le trochanter remonte plus haut. De ce côté, la luxation est donc plus marquée que du côté gauche.

Extrémité inférieure du fémur : L'épiphyse est tassée, présentant de profil une courbure concave en arrière.

Extrémité supérieure du tibia : Tassement analogue, prolongement postérieur du plateau tibial.

Pied : Il est dans l'ensemble comparable à la main, allongé comme elle, sans malformation spéciale.

Ce cas est tout à fait à la limite du cadre nosologique ; ici les arrêts de développement sont presque tout ce qui reste de la maladie d'Ollier. Ce sujet est nain, il mesure 1 m. 01 ; c'est pourquoi, bien qu'il n'en ait pas d'autre signe, on peut se demander s'il ne glisse pas du cadre de la dyschondroplasie pour entrer dans celui de l'achondroplasie. Cette même malade a fait l'objet d'une discussion à la Société Médicale des Hôpitaux où elle a été présentée par M. Crouzon. Cet auteur élimine l'achondroplasie vraie, en raison de l'absence d'autres signes. Mais Variot, répondant à Crouzon à la Société Médicale des Hôpitaux, a dit : « La malade de M. Crouzon avec son haut degré de nanisme, présente les caractères essentiels du processus achondroplasique. D'ailleurs, j'ai eu

l'occasion d'observer un cas incontestable d'achondroplasie des membres sans participation du crâne. Dans le cas de M. Crouzon l'achondroplasie coexiste avec des dysostoses portant surtout aux phalanges et aux métacarpiens qui ne se rencontrent pas habituellement. M. Crouzon insiste justement sur ces phénomènes anormaux dans l'évolution du processus d'achondroplasie, et c'est vraisemblablement pour cette raison qu'il propose le terme de dyschondroplasie pour désigner cette forme anormale d'achondroplasie. J'accepte volontiers cette dénomination qui rappelle qu'on se trouve en présence d'une variété atypique de la maladie. Sans accepter, comme semble le vouloir Varot, que le terme de dyschondroplasie soit dans tous les cas synonyme d'achondroplasie fruste, M. Maudaune pense que ce cas pourrait être une forme de transition allant vers l'achondroplasie.

Les signes distinctifs du syndrome dyschondroplasique avec tumeurs enchondrales et des formes typiques de l'enchondrome multiple des os sont les suivants. Les dyschondroplasies sont asymétriques, unilatérales, ou à prédominance unilatérale ; les lésions des doigts y sont pauvres radiologiques. L'enchondrome multiple est en général symétrique ; les lésions des extrémités sont très marquées. Notre cas personnel tient de ces deux formes : il est unilatéral, et ce sont les lésions de la main qui ont attiré l'attention.

CHAPITRE V

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

« Les premiers auteurs qui ont étudié avec soin les chondromes s'accordèrent tous à en proclamer la bénignité », écrit Walsdorff, en 1878, au début de sa thèse sur le chondrome malin ; et, plus loin, il ajoute : « Deux faits observés à peu près vers la même époque, à Londres, par le professeur Paget, et à Wurzbourg, par le professeur Virchow, viennent rendre l'enchondrome suspect. » Walsdorff cite ensuite dans son travail des cas de chondromes donnant des preuves cliniques et histologiques de malignité. Depuis, bien des auteurs ont reconnu que le chondrome pouvait être malin. En est-il de même de l'enchondrome multiple des os? A première vue il ne semble pas. L'évolution clinique est en effet très longtemps bénigne. Malgré cette très lente évolution, Ewaggenbeim a dit à ce sujet : « Dans l'ensemble de son aspect clinique la chondromatose du squelette est, contrairement aux exostoses cartilagineuses multiples, une affection nettement maligne ; je ne crois pas qu'il y ait jamais eu un malade présentant des enchondromes multiples qui ait guéri et non plus que l'affection puisse s'arrêter. Ces malheureux finissent toujours sinon par un suicide, du moins par une dégénérescence maligne de la tumeur et de ses métastases, abstraction faite des maladies intercurrentes. » Le malade de Nerkorn avait à la jambe un chondrome histologiquement malin. Nous trouvons en conclusion dans la thèse de Laburthe : « Les enchondromes sont des tumeurs malignes pouvant donner lieu à des récidives et à des métastases, en particulier des métastases pulmonaires. »

Il faut s'entendre sur ce terme de malignité, car si le chondrome est capable de donner lieu à dissémination

par embolie comme dans le cas de Weber ou dégénère par son volume comme dans le cas de Nasse, il ne s'approprie pas les tissus voisins qu'il se contente de refouler. Il détruit cependant l'os au niveau duquel il a pris naissance quand il atteint un volume important. Margery cité par Laburthe a vu dans un cas des phalanges entièrement remplacées par du cartilage. Mercié décrit trois périodes d'évolution du chondrome : une de crudité, une de ramollissement avec accroissement, enfin une dernière d'ulcération avec cachexie. Les cas de chondromes cités par Mercié comprennent, peut-être, des sarcomes chondroblastiques. On voit cependant en comparant les deux photographies de la malade de Nasse un amaigrissement très marqué lors de l'apparition du chondrome fémoral.

La cachexie du chondrome aurait pour signe, selon Laurent, un teint terreux et non jaune paille, un amaigrissement marqué, une toux quinteuse avec dyspnée, une tuméfaction de la rate et du grand épiploon. La malade de Nasse est morte après son amputation, nous ne savons pas dans quelles circonstances. Mais l'histoire du malade de Weber est très complète à ce sujet. Disons d'abord qu'il s'agit là d'un cas d'enchondromes associés à des exostoses ostéogéniques et que, comme l'a dit Laburthe, dans sa thèse : « La malignité de l'enchondrome associée aux exostoses ostéogéniques serait plus grande que celle de l'enchondrome isolé ». Cette affirmation est d'ailleurs basée en grande partie sur l'étude d'un certain nombre de cas où un volumineux enchondrome unique est apparu sur une exostose. Néanmoins, vous vous rappelez la fin lamentable du malade de Steudel à 45 ans. Enfin celui de Stoltz et Fontaine devait être soumis par suite de l'accroissement de son chondrome de la face à une opération mutilante et grave dont nous n'avons pas su les suites.

En dehors de toute malignité, nous croyons que dans le pronostic de l'enchondrome multiple des os on doit tenir grand compte, de la plus ou moins grande diffusion du processus. Les autopsies de Steudel et Weber en sont témoins. Il faut ajouter encore que le

chondrome qui, selon Laburthe « ne régresse jamais peut atteindre peu à peu un volume énorme (observation de Salmon, de Von Recklinghausen).

Les enchondromes seraient bénins chez les dyschondroplasiques. Mais, en fait, on n'a classé jusqu'ici dans ce cadre que des enfants : les malades d'Ollier avaient l'une 6 ans et demi, l'autre 11 ans, celui de Destot 10 ans, celui de Coon 15 ans, celle de Bosegen 6 ans, celle de Bentzon 14 ans, celle de Cole 11 ans, celle de Jansen 11 ans. Il faudrait donc savoir, comme l'a demandé Frangenheim, ce que ces malades sont devenus, ou ce qu'ils deviendront à l'âge adulte. Le processus ossifiant l'emporte-t-il toujours ici sur le processus proliférant?

Frangenheim, faisant allusion à ces cas qu'il maintient dans le cadre de la chondromatose du squelette, a écrit : « L'unilatéralité n'est respectée dans aucun cas ; et si l'observation des malades avait été poursuivie plus longtemps, on aurait certainement vu d'autres tumeurs apparaître sur les différents segments du squelette. » Et plus loin : « Nous croirions à une entité morbide nouvelle, si l'on décrivait un cas où l'unilatéralité de l'affection soit respectée, et où elle se soit conservée pendant plus d'une dizaine d'années. » Sans prétendre décrire une entité morbide nouvelle, nous avons présenté un cas où l'évolution est restée cliniquement unilatérale pendant quatorze ans, avec intégrité radiologique du squelette, du côté opposé. Le pronostic semble meilleur, la diffusion du processus étant assez limitée jusqu'à présent, et la période de la croissance étant presque terminée. Peut-être, une thérapeutique adjuvante permettra-t-elle l'ossification des enchondromes dont Frangenheim a dit « qu'on doit la considérer comme un processus de guérison ».

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC

Dans les formes bien caractérisées, le seul aspect clinique fait penser d'emblée à l'enchondrome multiple. Les diverses gravures que nous avons insérées aux chapitres précédents montrent bien l'aspect si spécial des lésions et leur prédominance aux extrémités.

Voyons cependant à propos de notre cas les diagnostics que pourraient faire discuter les diverses localisations prises une à une. Bachmann a écrit dans sa thèse en 1902 : « Le diagnostic du chondrome des doigts est en général facile lorsqu'on a affaire à des tumeurs multiples. On ne peut le confondre avec aucune autre affection des os, et les enchondromes se reconnaissent pour ainsi dire à distance. On comprend difficilement qu'on ait pu les prendre pour des ostéites tuberculeuses, dans les cas où cette erreur a été faite. Ils n'en ont ni l'aspect, ni l'évolution et surviennent le plus souvent chez des sujets indemnes de toute manifestation tuberculeuse. » Bachmann insiste avec juste raison sur la confusion possible avec la spina ventosa. Cette confusion avait été faite dans deux cas cités par lui ; et, si nous en parlons à notre tour, c'est parce qu'une erreur analogue avait été commise au sujet de notre malade. A notre sens la multiplicité des tumeurs, leur aspect nodulaire, leur début dès l'enfance, leur lente évolution et enfin l'épreuve radiologique montrant des nodosités transparentes doit faire poser le diagnostic d'enchondrome des doigts. Comme le disait Frangenheim à propos d'un cas de Wittek : « Le diagnostic même en l'absence de biopsie, ne doit laisser aucun doute. »

Prises isolément, les autres localisations pourraient, peut-être, prêter à confusion. Le genu valgum pourrait

faire penser au rachitisme. Le rôle du rachitisme a d'ailleurs été tour à tour reconnu et nié dans l'enchondrome, notre malade n'en porte aucun autre signe ; il n'en est pas de même dans certains cas. La lésion de l'extrémité inférieure du cubitus ressemble tout à fait par son image radiologique à celle qui a été donnée comme caractéristique de l'exostose ostéogénique ; mais la malade ne présente aucune exostose pas plus autour de l'articulation du genou qu'ailleurs. La radiographie de l'extrémité supérieure du fémur pourrait à première vue en imposer par un kyste multiloculaire ; mais ce dernier, loin de se laisser déformer par le poids du corps comme c'est ici le cas, aurait été le siège d'une fracture spontanée. Le kyste fait, sur le film, une tache claire à pourtour foncé, il ne donne pas un aspect demi-opaque comme c'est le cas ici. De plus, ces lésions ne sauraient être kystiques, car le kyste n'a pas de répercussion sur la croissance de l'os en longueur. La maladie de Recklinghausen et l'ostéo-dystrophia juvénilis cystica doivent donc être éliminées.

La radiographie de la jambe droite de notre malade montre, outre des lésions enchondrales biépiphysaires du péroné, un fort épaississement de la corticale du tibia qui peut être dû à une lésion périostée et sous-périostée et être rapproché des lésions observées dans l'achondroplasie. Cet épaississement s'accompagne d'une hypertrophie musculaire qui avait attiré notre attention dès notre premier examen; cette hypertrophie se rencontre dans le nanisme achondroplasique. Mais dans notre cas, il n'y a pas de nanisme.

Les enchondromes multiples du squelette présentent, comme on peut s'en rendre compte par l'ensemble des cas que nous avons cités, une individualité nosologique bien particulière. Cette affection est caractérisée par des tumeurs multiples de os courts des mains et des pieds, par des tumeurs de la région dia-épiphysaire des os longs, toutes transparentes aux rayons X, et par des arrêts de développement du squelette et des incurvations osseuses.

Toutes les difficultés naissent des formes frustes

et c'est là qu'il convient d'étudier les rapports entre l'enchondrome multiple et diverses autres affections telles : l'achondroplasie, les exostoses cartilagineuses, les exostoses ostéogéniques, et enfin la maladie d'Ollier ou Dyschondroplasie.

Nous reportant aux conclusions de la thèse de Molin, nous voyons cet auteur définir la dyschondroplasie d'Ollier « dystrophie osseuse caractérisée essentiellement au point de vue clinique par des arrêts de développement partiels du squelette. » A ce propos, qu'il nous soit permis de dire en passant, que toutes les affections qui lèsent la région diaépiphysaire des os longs sont capables de produire un retard ou un arrêt de développement de l'os intéressé, depuis l'ostéomyélite aiguë, jusqu'à l'exostose ostéogénique en passant par les enchondromes, les dyschondroplasies, et l'achondroplasie elle-même. C'est pourquoi le raccourcissement de l'extrémité inférieure du cubitus, considérée comme caractéristique de l'exostose ostéogénique a pu être rencontrée dans l'enchondrome ; il y a là arrêt de développement, processus général de toutes les affections encore peu connues de la région diaépiphysaire de l'os en période de croissance. Lenormant a relevé quinze cas de troubles de croissance accompagnant les chondromes ; sept de ces cas étaient également porteurs d'exostoses. Les troubles les plus fréquents sont pour lui un raccourcissement général de tous les segments du membre supérieur, et surtout un raccourcissement prédominant du cubitus dans cinq cas de chondromes. Ce raccourcissement s'accompagne deux fois d'incurvation du radius (Orillard-Phocas), deux fois d'adduction de la main (Polosson-Orillard), deux fois de subluxation ou luxation complète de la tête radiale (Nasse-Lenormant).

Les cas publiés sous le nom de maladie d'Ollier se rapprochent beaucoup des enchondromes multiples de l'avis même de leurs auteurs (cas de Bosejen, cas de Jansen) ; certains cas se rapprochent des formes frustes de l'achondroplasie (cas de Mauclaire). Pour ce qui nous intéresse, nous avons retenu ceux qui se rapprochent des enchondromes, pensant néanmoins qu'il peut y avoir des cas de passage entre la chondromatose et

l'achondroplasie, ces deux affections étant cependant, dans leurs formes typiques, radicalement différentes l'une de l'autre.

Frangenheim a écrit : « L'aspect clinique des chondromes multiples de l'os nous est parfaitement connu grâce aux observations publiées à ce sujet et nous savons très bien que ces tumeurs ont la propriété de produire des troubles de croissance du squelette, par conséquent nous ne croyons diminuer en rien les mérites d'Ollier en disant qu'il n'y a pas de troubles de croissance d'Ollier ». Pour ceux que l'étude de la dyschondroplasie intéresse, nous avons donné un aperçu des cas publiés sous cette étiquette et avons montré l'analogie de certains de ces cas avec l'enchondrome multiple unilatéral. Parlant de la dyschondroplasie, Cole dit : « Les auteurs pensent que ces masses cartilagineuses ne sont pas de véritables tumeurs ». C'est aussi l'opinion de Trotsky dans sa thèse. Pour Lecène : « On décrit aujourd'hui sous le nom de tumeur ou de néoplasme les néoformations régulières et irrégulières d'un ou de plusieurs tissus rappelant plus ou moins par leur structure histologique le tissu ou l'organe aux dépens duquel elles sont développées, possédant la propriété de persister une fois formées et même plus souvent de s'accroître indéfiniment. » Les quelques examens histologiques pratiqués dans les cas précités ont montré qu'il s'agissait d'un tissu ayant l'aspect du cartilage. En l'absence de tout argument contraire et Cole n'en cite aucun, nous nous demandons pourquoi ces tumeurs cliniques ne seraient pas des tumeurs selon la définition de Lecène. Trotsky d'ailleurs ne fait pas état dans sa thèse de certains des cas que nous avons exposés au chapitre premier. Quant aux cas étiquetés dyschondroplasie, ils sont le fait de sujets jeunes et nous voudrions savoir quelle sera l'évolution de leur maladie. La dénomination de dyschondroplasie pourrait se justifier en ce sens que dans certaines formes cliniques les déformations du squelette et les arrêts de croissance l'emportent en importance sur le processus enchondral. Malheureusement la variabilité des tendances dystrophiques a pour effet de pousser à décrire comme affections différentes des cas comportant

en réalité des enchondromes multiples. D'autre part, certaines erreurs de diagnostic sont dues à ce que des déformations de même aspect peuvent se voir dans des maladies différentes de l'enchondrome. Enfin le terme de dyschondroplasie découle d'une conception pathogénique dont Speiser a fait une sévère critique comme nous le verrons.

Lenormant a pu retenir 22 exemples d'association des exostoses ostéogéniques et des chondromes, plus deux cas qui lui sont personnels. Il écrit : « Dans certains cas le chondrome est manifestement secondaire et s'est développé plus ou moins tardivement sur une exostose préexistante (cas personnels); dans d'autres cas, le chondrome et les exostoses presque toujours multiples se sont développés simultanément, mais indépendamment les uns des autres en des points différents du squelette d'un même sujet. Dans les conclusions de la thèse de Laburthe soutenue à Paris, en 1921, et ayant pour titre : *Contribution à l'étude des chondromes associés aux exostoses ostéogéniques*, nous relevons les affirmations suivantes : « Il existe des rapports indéniables entre les exostoses ostéogéniques et les enchondromes. La coexistence des enchondromes et des exostoses ostéogéniques est fréquente chez un même sujet ou dans une même famille. Les enchondromes comme les exostoses coïncident presque toujours avec des troubles de croissance de l'os en longueur et s'accompagnent souvent d'une moindre résistance de l'os. Le diagnostic entre l'enchondrome et l'exostose, en cas de coexistence des deux affections, se fera surtout par les caractères cliniques de la tumeur et par la radiographie qui montrera dans un cas une tumeur limitée, dans l'autre une tumeur non limitée. »

Exostoses ostéogéniques et enchondromes sont des affections de la période de croissance du squelette ; elles s'attaquent surtout à la région diaépiphysaire des os et provoquent des troubles de leur croissance en longueur. Malgré leur association possible, ces affections s'opposent par certains points. Voici le tableau des différences :

EXOSTOSES OSTÉOGENIQUES	ENCHONDROMES DE CROISSANCE
1. — Hérédité fréquente.	Hérédité moins nettement établie.
2. — Précédée par un stade cartilagineux, l'exostose est ensuite envahie par un processus d'ossification régulier partant du pédicule.	Peu de tendance à l'ossification.
3. — Tumeur pédiculée en saillie sur l'os, opaque aux rayons X.	Tumeur intra-osseuse, boursouflant l'os, transparente aux rayons X.
4. — Localisation surtout autour du genou ; les os de la main sont indemnes ou très peu touchés. On voit des exostoses loin du coude, près du genou, aux épiphyses fertiles.	Localisation prédominante aux extrémités ; os de la main toujours touchés.
5. — Exostose bénigne, développement s'arrête une fois la croissante terminée.	Chondrome peut continuer à se développer après la fin de la croissance, les embolies et la dégénérescence maligne ont été signalées.
6. — Exostose est une tumeur osseuse entourée d'une mince couche cartilagineuse.	Chondrome est une tumeur cartilagineuse entourée d'une coque osseuse.

La difficulté du diagnostic est sans aucun doute dans les formes de début. A ce moment l'aspect radiologique de la région diaépiphysaire n'est pas encore assez prononcé pour qu'on puisse se rendre compte si les formations cartilagineuses vont donner des tumeurs endo-osseuses ou exo-osseuses, et si ces tumeurs vont avoir une tendance plus ou moins marquée à l'ossification. La radiographie des mains semble devoir être très utile pour faire admettre ou écarter l'enchondrome associé ou non aux exostoses.

Le diagnostic, en l'absence des tumeurs typiques des doigts, et quand les lésions sont peu avancées, reste très délicat. Nous citerons, par exemple, le malade examiné à l'âge de 2 ans que Wieland avait cru atteint d'ostéite fibreuse kystique congénitale dont l'autopsie fut pratiquée par Speiser deux ans après en 1925. Cette autopsie montra que le petit malade décédé à l'âge de

4 ans et demi était atteint de chondromes systématisés. De nouvelles recherches cliniques et radiologiques nous semblent nécessaires pour éviter d'avoir recours, même dans les cas frustes, à la biopsie, cette dernière n'étant pas sans danger en matière d'enchondrome de l'avis de quelques auteurs. C'est ce qui nous a retenu d'y recourir chez notre malade. L'histoire de son affection, l'examen clinique et radiologique nous apportent des preuves suffisantes pour fixer le diagnostic.

Les imprécisions et les contradictions de la terminologie contribuent pour beaucoup à embrouiller le diagnostic. Voici l'énumération empruntée à Boorsten des expressions considérées comme synonymes par les auteurs américains : « Dyschondroplasie, exostoses cartilagineuses multiples, chondrodysplasie héréditaire déformante, exostoses multiples héréditaires, diathèse ossifiante, enchondromatose rachitiforme ».

D'accord avec les auteurs allemands, nous considérons comme synonymes les expressions « exostoses ostéogéniques » ou « exostoses cartilagineuses » le stade cartilagineux précédant le stade d'ossification. Nous croyons avec Frangenheim qu'en l'absence de données nouvelles, il faut faire rentrer dans le cadre de ce que cet auteur appelle « chondromatose du squelette » les cas de dyschondroplasie d'Ollier, où l'on trouve des lésions d'enchondrome. Cole a écrit lui aussi : « Il semble impossible de séparer absolument les différents types de tumeurs cartilagineuses des dystrophies (des chondrodystrophies). Le terme de maladie d'Ollier semble être utilisé pour décrire les cas unilatéraux, mais avec la pensée que les cas ainsi nommés sont une petite diversion du grand groupe des dystrophies cartilagineuses. » Enfin, nous pensons comme il a toujours été écrit par les auteurs français que, nonobstant leurs liens de parenté et leur association possible, les exostoses ostéogéniques et les enchondromes du squelette sont deux affections différentes.

Nous retiendrons le cadre nosologique établi par Frangenheim sous le nom de « chondromatose du squelette » pour lequel nous proposerons le nom plus exact d'enchondromes multiples du squelette. Nous proposons

d'élargir ce cadre en y incorporant des formes unilatérales et des formes frustes.

En résumé, on peut concevoir deux grandes affections de la période de développement de l'os avec tumeurs. D'une part les exostoses, d'autre part l'enchondrome. L'enchondrome peut être un enchondrome multiple de l'os typique, c'est-à-dire bilatéral et symétrique, ou bien appartenir à la forme unilatérale ou aux formes frustes. Quant à la maladie d'Ollier, nous ne pouvons pas mieux la comprendre que Cole lui-même qui termine son article sur la dyschondroplasie par cette conclusion : « Maladie d'Ollier est un terme qui semble fixé dans la littérature, mais que l'on emploierait seulement pour désigner ces cas de dystrophie cartilagineuse, avec ou sans tumeurs cartilagineuses ou formations exostosantes, dans lesquelles on voit un développement asymétrique du corps, comme fait clinique saillant. » La maladie d'Ollier est ainsi réduite à un syndrome et étendue à bien des cas.

Ehrenfried réunit, dans un important mémoire, sous le titre de : *Hereditary deforming chondrodysplasia. Multiple cartilaginous exostoses*, 600 cas relevés dans la littérature américaine. Cet auteur fait un exposé rapide des cas de Gibney, 1879 ; Leidy, 1889 ; Davis, 1905 ; Oschner et Rothstein, 1907 ; Withington, 1907 ; Vaughan, 1913 qui répondent à la description des exostoses ostéogéniques. Il relate le cas de Coon dont nous avons fait état à propos de la dyschondroplasie et relate certaines observations qui semblent bien appartenir, les unes à l'enchondrome multiple (cas de Clark et Atwood, 1907 ; cas de Bogys, 1913), les autres à l'association enchondromes-exostoses (cas de Carman et Fischer, 1915 ; cas de Percy, 1915). Quant aux cas personnels de cet auteur, le premier semble bien entrer dans le cadre de l'enchondrome multiple, le deuxième dans celui de l'association enchondromes-exostoses, les autres sont des observations d'exostoses ostéogéniques. Ayant choisi un cadre aussi peu limité, Ehrenfried a pu facilement étiqueter 600 cas dyschondroplasie. Nous craignons cependant qu'en se basant sur des idées pathogéniques peut-être contestables et sur de simples simi-

litudes dystrophiques pour réunir tant de cas différents sous une étiquette unique, on ne marque un recul dans la classification déjà si difficile de ces affections.

Stokes a proposé une classification des enchondromes et des exostoses dont voici le tableau :

Premier groupe. — Diaphysial aclasis ou exostoses multiples non compliquées d'enchondromes.

a) Cas avec histoire héréditaire certaine, comprenant les cas où il y a seulement quelques tumeurs ;

b) Cas avec hérédité non évidente, mais comportant des exostoses multiples ou des déformations typiques.

Deuxième groupe. — Enchondroma.

A) Associé aux exostoses chez un même individu ou dans une même famille :

a) Avec histoire héréditaire de l'une ou l'autre anomalie ;

b) Hérédité non évidente :

1. Unique.
2. Multiple.

B) Sans exostoses associées :

1. Echondrome unique.
2. Enchondromes multiples.

Troisième groupe. — Exostoses isolées ou ostéomes du type par développement, mais sans exostoses associées.

Quatrième groupe. — Exostoses, hyperostoses ou ostéomes touchant seulement les os du crâne :

a) Avec parents porteurs d'affections semblables,

b) Sans idée d'hérédité.

Cinquième groupe. — Exostoses sublinguales.

Sixième groupe. — Exostoses du talon, comprenant quelques pseudo-exostoses dues à la calcification de la bourse.

Septième groupe. — Autres pseudo-exostoses.

Huitième groupe. — Cas d' « exostoses » indéfinies (3000 cas enregistrés).

CHAPITRE VII

ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

Bien qu'on ait pu les voir envahir chez un même sujet, presque tous les os du squelette, les enchondromes multiples semblent affecter de préférence certains os.

Mercié a donné par ordre de fréquence décroissante les os où le chondrome a été observé : « D'abord phalanges des doigts et des orteils, métacarpiens et métatarsiens, humérus, fémur, tibia, puis maxillaire, bassin, omoplate ; moins souvent côte et base du crâne, très rarement vertèbres, clavicule, sternum. » La rareté des chondromes du crâne et de la clavicule semble due à ce que ce sont des os de membrane.

Dans les enchondromes multiples, les lésions des phalanges et des orteils sont les premières en date et deviennent les plus importantes dans les cas typiques. Frangenheim a dit : « Habituellement on trouve des enchondromes au niveau des os qui n'ont qu'un seul cartilage de conjugaison. » Les observations de Salmon, Steudel, Nehrkorn, Matsuoka, Recklinghausen, Julien Huber et nous-même, illustrent bien cette affirmation. Les formes localisées s'attaquent aux doigts comme on le sait depuis longtemps. Enfin, les malades « dyschondroplasiques » d'Ollier étaient porteurs de lésions importantes à la radiographie, sinon cliniquement marquantes. L'intégrité du pouce est fréquente, mais non absolue ; les malades de Steudel, Recklinghausen, Sandelowsky avaient sûrement des chondromes au pouce. Après les doigts ce sont les orteils qui sont le plus souvent atteints. Les os longs des membres viennent ensuite. L'enchondrome multiple des doigts s'accompagne souvent de déformations de l'avant-bras. Et il nous

faudrait citer toutes les observations d'enchondrome multiple du squelette, si nous voulions énumérer celles où la région diaépiphysaire des os longs est atteinte. L'omoplate et le bassin qui forment les ceintures des membres sont également un siège fréquent de ces tumeurs. Viennent en dernier les côtes, les vertèbres, les os de la base du crâne. La voûte du crâne et la clavicule semblent échapper à l'enchondrome. L'intégrité des os du carpe est un fait qui a retenu l'attention de Bachmann.

L'enchondrome multiple du squelette s'attaque surtout aux membres, il prédomine en nombre et même en volume aux extrémités ; la symétrie existe souvent. Dans notre cas, et dans les cas étiquetés dyschondroplasie, l'unilatéralité est un fait clinique et radiologique.

Au niveau des phalanges, les lésions sont souvent tellement marquées que l'os entier est envahi. Dans un cas de Margery une phalange était entièrement cartilagineuse. Mais les deux extrémités, surtout la proximale, conservent en général leur forme anatomique. Chez notre malade les lésions des métacarpiens sont localisées à leur extrémité distale. Comme le faisait remarquer Muller, les surfaces articulaires sont indemnes. Les différents segments du squelette restent mobiles, mais sont gênés par le volume des tumeurs. Bachmann a écrit à ce sujet : « Dans quelques cas deux tumeurs ont pu se développer sur deux os voisins, au niveau d'une articulation et simuler une tumeur unique articulaire. L'illusion était d'autant plus complète que, par suite des déformations des surfaces articulaires, la jointure était immobile et que cette immobilité pouvait être prise pour de l'ankylose; la dissection, dans un cas a toujours montré qu'il s'agissait de tumeurs contiguës, évoluant chacune pour son propre compte à l'extrémité de chacun des deux os, qu'elles étaient séparées par un interligne articulaire parfaitement normal et ayant conservé ses revêtements cartilagineux. » Sur les os longs, les chondromes occupent la région diaépiphysaire, ils boursouflent l'os et le déforment même très fortement lorsque leur développement est très marqué. Ils ne forment pas les petites épines acé-

rées ou les petites tumeurs dures et pédiculées qui sont le fait des exostoses.

Les enchondromes peuvent être le point de départ de déviations de l'os. En général, la diaphyse est intacte ; certains auteurs ont signalé des incurvations diaphysaires ; nous avons noté chez notre malade un épaississement diaphysaire du tibia, ce fait a déjà été remarqué dans d'autres cas. Selon la loi de Bessel Hagen, les os perdent en longueur ce qu'ils élaborent en exostoses ou hyperostoses. Les troubles de croissance des os en longueur ont été observés également dans l'enchondrome, comme Lenormant l'a démontré. Les raccourcissements segmentaires du squelette sont notés dans la plupart des observations, ce sont eux qui attirent l'attention dans les dyschondroplasies, où ils sont asymétriques. Mais pour Lenormant : « les troubles de croissance d'une part, les exostoses et les chondromes d'autre part, sont deux manifestations différentes habituellement isolées et évoluant parallèlement, mais dont la coexistence n'est pas absolument fatale et qui ne présentent pas entre elles de relations de cause à effet. » Il cite à l'appui de son affirmation une observation où des enchondromes de l'annulaire et du médius étaient associés à des troubles de croissance du squelette de l'avant-bras. Frangenheim a répondu : « Lenormant a affirmé que même les os, non atteints d'enchondrome, pouvaient présenter de l'hypoplasie dans les cas où il s'agissait d'enchondromes multiples ; mais il est presque probable que ces os là étaient déjà envahis par des tumeurs qui lui ont échappé. Jugmann, Reich et Shafer ont constaté que le raccourcissement des os dans les cas d'exostoses cartilagineuses multiples n'est pas en proportion directe du nombre et du volume des exostoses. Toutefois on ne peut nier que la tumeur et les troubles de croissance soient liés l'un à l'autre, et l'affirmation de Lenormant est à rejeter. » Nous objecterons à Frangenheim que Lenormant avait soigneusement examiné l'avant-bras de son malade puisqu'il décrit l'incurvation des os, la luxation de la tête radiale, l'épaississement du cubitus. L'épaississement du cubitus nous paraît être le point délicat de cette question; épaississement ne

signifie pas forcément enchondrome, mais un seul arrêt de croissance en longueur n'implique pas cet aspect. Dans notre cas, il n'y a pas seulement raccourcissement de l'os, mais disparition complète de la forme anatomique de son extrémité inférieure, remplacée par une masse fusiforme, non entièrement opaque. Ces arrêts de croissance sont surtout segmentaires; dans l'enchondrome multiple, les malades sont de taille moyenne. Notre malade n'était pas naine ; il en est de même en général.

Les déformations du squelette observées dans l'enchondrome multiple ont fait souvent penser au rachitisme ; ces déformations semblent relever soit de déviations dues à la malléabilité de l'enchondrome, soit de déformations statiques de compensation. A l'avant-bras ou à la jambe, quand l'un des deux os ne s'accroît plus assez rapidement, l'autre s'incurve ou se luxe. Le genu valgum est souvent signalé ; résulte-t-il de lésions asymétriques des deux condyles? Dans notre cas, la radiographie n'a permis de relever que quelques lésions discrètes au niveau du condyle externe. Le malade de Stoltz présentait lui aussi un genu valgum. L'extrémité supérieure du fémur de notre malade s'est plicaturée à la façon d'un os mou d'ostéomalacie. Comme dans toute autre affection, le raccourcissement d'un des deux membres inférieurs entraîne une inclinaison latérale du bassin et une scoliose de compensation. Quelques fractures ont été signalées au niveau des enchondromes. Elles sont dues à des traumatismes, car en général l'enchondrome plie et ne rompt pas.

L'étude microscopique des enchondromes multiples a montré des tumeurs cartilagineuses, bénignes le plus souvent. Après la biopsie de Destot, d'autres auteurs ont fait des prélèvements pour pouvoir dire si les lésions de la dyschondroplasie d'Ollier relevaient ou non de l'enchondrome. Jansen écrit en 1925 : « Une biopsie du fémur a montré du tissu cartilagineux... Cet examen microscopique ne me permet pas de conclure s'il s'agit d'une maladie *sui generis*. » L'opinion de Bentzon est la suivante : « Notre étude microscopique parle fortement contre l'hypothèse de vraies tumeurs. La clinique

a montré le caractère bénin de la maladie. Mais s'il ne s'agit pas là de véritables chondromes, comment considérer ces masses cartilagineuses? » Cet auteur donne ensuite une théorie pathogénique qui tendrait à expliquer sous quelles influences se développent les proliférations anormales ; mais le problème de leur nature reste entier.

Voici le résultat des biopsies faites dans quelques cas d'enchondromes multiples typiques.

Dans le cas de Nehrkorn : « Ce qui frappe en regardant les coupes microscopiques, c'est le degré de calcification des tumeurs examinées ; dans l'enchondrome de la spongieuse de la diaphyse supérieure du tibia, on voit des processus d'ossification et ceci parce que c'est le tissu cartilagineux qui est le tissu proliférant et le tissu osseux qui reste passif. D'ailleurs, on peut parfaitement s'imaginer que des cellules cartilagineuses proliférantes aient conservé un léger degré d'ossification ».

La biopsie pratiquée par Matsuoka a montré de volumineuses cellules contenant des noyaux de grandes dimensions. Dans les parties périphériques des cellules de nombreuses vacuoles. Beaucoup de cellules ont de la dégénérescence muqueuse du protoplasma.

Frangenheim écrit en 1911 : « Dans notre cas, nous avons trouvé dans un stroma mucofibreux des formations étoilées et, si nous admettons avec Borst qu'il s'agissait d'un chondrome myxomateux, nous devons considérer les cellules étoilées comme des cellules cartilagineuses transformées, libérées de leurs capsules par des processus de dégénérescence; quoi qu'il en soit, la tumeur de la partie inférieure du fémur était sûrement maligne. »

Une biopsie faite par Masson confirma le diagnostic de Stoltz et Fontaine : « La tumeur du nez était formée d'un chondrome à grandes cellules sphériques de tailles très inégales, avec lobulation par groupement des chondroplastes en familles plus ou moins volumineuses. La substance interstitielle présente des réactions tinctoriales spéciales; seule la substance située autour de ces groupes cellulaires a les caractères colorants du tissu cartilagi-

neux. Sur une petite zone on trouve un peu de tissu ostéoïde faiblement et inégalement calcifié. Biopsie sur une phalange, même résultat. »

En l'absence d'étude histologique plus précise sur l'enchondrome multiple, nous allons envisager rapidement ce qu'on sait de l'étude histologique des chondromes de l'os.

APERÇU HISTOPATHOLOGIQUE SUR LE CHONDROME DE L'OS

Analyse histologique

Nous étudierons successivement les cellules et la substance fondamentale.

Le type cellulaire habituel est celui du cartilage hyalin. On voit plus rarement des variétés spéciales ou dédifférenciées, avec capsule absente ou incomplète, cellules de forme régulière à noyau foncé, ressemblant parfois à des éléments sarcomateux. Ces éléments peuvent être fusiformes ou étoilés, surtout dans le cas de transformation maligne.

Enfin des cellules osseuses proprement dites apparaissent, de préférence à la périphérie des travées ou nodules cartilagineux. Leur origine ici, comme dans l'ossification normale, peut être rapportée soit à une transformation d'éléments cartilagineux jeunes, soit à une ossification directe des éléments conjonctifs eux-mêmes. Dans le développement normal de l'os enchondral, le tissu osseux est étroitement appliqué sur le tissu cartilagineux par l'intermédiaire d'un très fin liseré basophile, inconstant. La coloration à l'hématéine éosine safran distingue bien les deux zones.

Dans une tumeur, récemment publiée par Fouque et Montpellier que M. A. Peyron nous a montrée, l'apparition du tissu osseux au contact d'amas cartilagineux déjà très évolués ou en regression avancée rendrait peu vraisemblable l'opinion ancienne qui admet la transformation de ces derniers en cellules osseuses. Cependant

on peut voir des zones de transition entre les deux tissus : cette métaplasie osseuse du cartilage est du reste admise dans certaines conditions, même par les auteurs qui, comme Policard, décrivent l'origine conjonctive comme prépondérante.

La substance fondamentale subit des variations liées à la physiologie, du fait de la calcification, de l'ossification ; elle présente un aspect fibrillaire dans les zones nécrotiques.

Mode d'accroissement.

Les processus généraux sont identiques à ceux des cartilages embryonnaires. Ces derniers se constituent aux dépens du mésenchyme sous forme d'amas syncytiaux à cytoplasme dense (pré-cartilage) dans lequel les exoplasmes et espaces intercellulaires sont d'abord représentés par de simples liserés, puis s'élargissent et confluent secondairement pour constituer les plages de substance fondamentale ou chondrine, la capsule cartilagineuse représentant simplement une lame plus dense de cette dernière. Ainsi constitués les amas ou lobes de tissu cartilagineux s'accroissent à la faveur des processus suivants, qui par leur combinaison donnent un aspect plus irrégulier aux chondromes.

La genèse d'éléments nouveaux se fait aux dépens du périchondre par différenciation exclusivement chondroblastique de ses éléments pouvant passer par métaplasie au tissu osseux ; aux dépens du stroma par genèse néoplasique du tissu osseux ; enfin par prolifération interstitielle directe des cellules profondes. La formation de la substance fondamentale est la conséquence des processus précédents.

Le mode d'accroissement ou d'invasion est lié principalement à la présence du périchondre ainsi que l'indique Masson qui distingue deux cas :

1° *Persistance d'un périchondre* contenant des amas néoplasiques parfois irréguliers et bosselés mais toujours nettement délimités. Les muscles, vaisseaux et nerfs sont simplement englobés et atrophiés dans l'intervalle des lobes, mais jamais dissociés ou envahis. Il n'y a pas

pénétration vasculaire, mais accroissement périphérique et excentrique au niveau de l'assise génératrice du périchondre qui refoule lentement les amas néoplasiques voisins ou les tissus normaux.

2° *Absence ou disparition rapide du périchondre.* Malgré son allure envahissante, cette variété de chondrome peut rester cliniquement bénigne, au niveau des doigts par exemple. Masson donne une figure de cette variété, à propos de laquelle il écrit : « Ici c'est le tissu tumoral tout entier qui progresse, sa prolifération purement interstitielle est accompagnée d'une production de chondrine qui enrobe toutes les cellules, même celles qui sont les plus voisines du bord du néoplasme, et c'est cette chondrine qui, poussée à la façon d'une masse d'injection, refoule et dissocie les tissus normaux et forme l'avant-garde de la tumeur. Les travées osseuses ne lui offrent aucune résistance. A son contact elles se décalcifient, disparaissent parfois avec une rapidité telle qu'on n'en retrouve pas trace dans le chondrome lui-même. D'autre fois, elles persistent un peu plus longtemps, leurs bords sont flous, estompés et l'on peut confondre ces débris de travées en voie de destruction avec les débuts de transformation ostéoïde du chondrome. »

Masson ajoute plus loin : « Ces tumeurs peuvent se lober à la façon des chondromes pourvus d'un périchondre, mais cette lobulation a une signification toute autre. Les bords sont bordés par des cloisons fibreuses qui résultent du refoulement des tissus voisins. Les cloisons sont richement vascularisées et assurent la nutrition des masses cartilagineuses. Entre elles et les éléments néoplasiques, il n'y a que des *rapports de contiguïté, mais non des liens génériques.* Elles forment un stroma creusé d'alvéoles intercommunicantes où végètent les cellules cartilagineuses. »

On comprend aisément qu'ici l'accroissement soit plus rapide et surtout plus infiltrant que dans la variété précédente.

Mais la malignité n'est vraiment complète que lorsque cette invasion s'accompagne d'une *transformation ou dédifférenciation des cellules en éléments néoplasiques.*

La majeure partie des faits décrits sous ce nom correspondent simplement à l'apparition secondaire du tissu cartilagineux rudimentaire dans *des sarcomes* issus, soit du tissu conjonctif banal, soit du périoste. Au contraire, en ce qui concerne les modalités histologiques de la dégénérescence maligne des vrais chondromes (comme ceux des sujets jeunes qui sont l'objet spécial de ce travail), les documents histologiques complets ou récents font complètement défaut. Nous touchons là un point particulièrement délicat et encore mal élucidé dans l'étude des chondromes.

Variétés du chondrome de l'os

Très variables de forme et de volume, les chondromes des os sont originellement encapsulés et bosselés. Leur surface est grisâtre, rosée ou rougeâtre suivant la vascularisation ; leur consistance peut être très dure, molle ou fluctuante. Dans les os envahis on observe les dispositions histologiques de la résorption auxquelles s'ajoute parfois une néoformation osseuse réactionnelle secondaire. De la capsule émanent des cloisons secondaires irrégulières, ramifiées qui découpent et isolent plus ou moins complètement les lobules et îlots néoplasiques.

Conformément à l'exposé de Trotsky nous allons décrire successivement le chondrome dur et le chondrome mou.

A. — *Le chondrome dur*

1° *Lobules hyalins typiques.* — Surface rosée, nacrée ou blanchâtre, consistance dure ou élastique, lobules plus ou moins réguliers, presque toujours entremêlés de petits îlots irréguliers et aberrants. A la périphérie, cellules très nombreuses ou irrégulières, à orientation variable, substance fondamentale peu abondante ; plus profondément, cellules et capsules volumineuses, de

forme globuleuse; au centre, cellules flétries dégénérées et atrophiées. En certains points les capsules seules persistent.

2° *Lobules calcifiés.* — Le bistouri brise irrégulièrement le tissu ; cette section est blanche comme de la craie. Les dispositions histologiques ne diffèrent des précédentes que par l'imprégnation par des sels calcaires de la substance fondamentale.

3° *Lobule ossifié.* — Résiste au bistouri ; la pince gouge l'écrase faisant sourdre « un liquide épais, rougeâtre, véritable substance médullaire osseuse » (Trotsky).

Histologiquement : tissu osseux vrai de type spongieux, l'ossification pouvant débuter en des zones variables à la périphérie ou au centre.

B. — *Chondrome mou.*

Variété toujours secondaire à la précédente contrairement aux *descriptions anciennes de chondromes gélatineux primitifs.* Le ramollissement de la substance fondamentale peut aboutir à une cavité, qui reste ordinairement bordée par une bande de cartilage hyalin, et renferme un liquide mucoïde dans lequel sont suspendus des flocons d'éléments néoplasiques. Parfois au centre, dégénérescence graisseuse des cellules cartilagineuses ; dans les formes avancées la substance fondamentale perd les caractères de la chondrine. On note assez souvent la présence d'éléments cartilagineux myxoïdes. Ce sont ces cas qui à l'intervention opératoire donnent lieu à un écoulement de substance gélatineuse brunâtre mêlée de particules plus fermes. Le volume de ces lobules ramollis varie d'une tête d'épingle à celui d'un petit pois. On trouve souvent dans ces cas de la fluctuation.

L'opposition de ces types schématiques ne doit pas être absolu, car il ne faut pas oublier que :

a) Les aspects les plus divers coexistent dans certains cas, les lobules étant rarement au même stade ; une même tumeur se montre ainsi suivant les points kystique, gélatineuse, ossifiée, etc.

b) Il est facile de prendre pour un lobule ossifié des zones vestigiales du tissu osseux envahi.

c) Les lobules kystiques eux-mêmes offrent un aspect variable comparé parfois à une coupe de cervelet, d'autre fois à celle d'un kyste ovarique multiloculaire. Telles sont les lésions élémentaires du chondrome.

Suivant leur topographie, les chondromes peuvent réaliser deux apparences fort distinctes que les anciens auteurs opposaient l'une à l'autre : d'une part, l'enchondrome proprement dit central ou interne ; d'autre part, l'enchondrome externe ou périchondrome.

Enchondrome central. — Mercié le décrit de la façon suivante : « Tout d'abord on voit des noyaux cartilagineux disséminés dans les aréoles du tissu spongieux des os devenu plus vasculaire ; et alors il peut se présenter deux cas : ou bien l'os s'hypertrophie tout en se creusant de cavités qui logent le néoplasme, ou bien il se distend sous l'effort expansif de la tumeur et lui forme une coque qui persiste longtemps, mais qui s'amincit et disparaît à la longue au moins par places. Aussi longtemps qu'il est contenu dans cette coque osseuse l'enchondrome reste lisse ; il devient bosselé quand elle a disparu. »

Périchondrome. — Il atteint d'ordinaire un volume plus grand que le précédent. On le rencontre principalement, dit Mercié, « sur les os plats où par contre la variété précédente est assez rare. Il y en a de sessile et leur base d'implantation quelquefois ossifiée est d'étendue variable ; d'autres sont nettement pédiculés. En général, ils sont bosselés, et renfermés dans une coque fibreuse qui semble envoyer des prolongements entre leurs saillies. Souvent au cours de son développement le périchondre s'incorpore l'os sous-jacent au lieu de simplement l'entourer, remplit sa cavité médullaire et ne se différencie plus de l'enchondrome central que par l'absence de coque osseuse. La récidive et même la généralisation sont grandement à craindre ».

Mais après avoir ainsi opposé ces deux types, Mercié

ajoute que dans certains cas il y a pénétration réciproque des deux groupes, il reconnaît qu'il y a des types intermédiaires : le périchondrome de Mercié ressemble par certains aspects à l'oxostose ostéogénique ou au chondrome greffé sur une exostose.

Métastases.

Les métastases soulèvent des questions difficiles à résoudre et qui sont liées au problème fondamental de la transformation maligne du tissu cartilagineux.

Elles s'effectuent par voie veineuse. On en connaît quelques cas typiques pour la plupart anciens. Dans le chondrome de l'épaule de Brince, il y a thrombus néoplasique de la veine sous-clavière, des veines innommi-nées, de la veine cave supérieure, de l'oreillette droite. Brice a pu vérifier que l'extrémité du thrombus néoplasique se trouvait formé par des mailles de fibrine contenant des cellules cartilagineuses. Dans le cas de Weber, le chondrome de l'os iliaque avait rempli les veines du bassin de thrombus néoplasiques blanchâtres propagés à l'artère pulmonaire. Même aspect dans le cas de Besiadecki. D'après Ernst, l'adhérence du thrombus à la paroi du vaisseau est inconstante et peu marquée ; néanmoins, lorsqu'elle existe, l'endothélium vasculaire est remplacé par une capsule jonctive qui se confond avec la paroi vasculaire. Ces rapports sont décrits par Wartmann de la façon suivante : « L'épithélium vasculaire paraît proliférer et contribuer à l'accroissement du bouchon métastatique : on trouve alors le vaisseau obstrué partiellement ou complètement par une agglomération de cellules dont les centrales sont cartilagineuses, tandis que celles du bord sont aplaties, fusiformes, embriquées les unes dans les autres presque sans substance intercellulaire. »

Les gros vaisseaux ne sont envahis que secondairement. Wagner, dans un chondrome du péroné, a réussi à déceler des chondromes néoplasiques dans les veines musculaires du voisinage. D'après Paget et Furster, l'envahissement des troncs veineux serait toujours précédé par celui des lymphatiques ; cette opinion est abandonnée actuellement.

Signalons comme un fait unique la thrombose de l'artère sous-clavière dans un cas de chondrome de l'humérus (Birch-Virchfeld).

Les métastases viscérales s'observent presque exclusivement au niveau du poumon et du foie sous forme de noyaux blanchâtres d'aspect cartilagineux.

CHAPITRE VIII

PATHOGÉNIE. — ÉTIOLOGIE

L'apparition des lésions, ou plutôt leur constatation clinique, remonte à l'enfance; leur développement est ensuite lent et progressif, il peut s'arrêter au moment où le sujet arrive à l'âge adulte, mais continue parfois dans la suite. Il s'agit vraisemblablement d'un trouble de la période de croissance sinon d'une affection congénitale. Virchow avait tout d'abord soulevé le problème de l'inclusion embryonnaire provenant de l'ébauche cartilagineuse de l'os ; plus tard il a pensé que ces tumeurs pouvaient provenir d'îlots cartilagineux détachés du cartilage intermédiaire. Speiser fait remonter le début de l'affection du quatrième au huitième mois de la vie fœtale. Pour Kaufmann certains enchondromes proviennent de vestiges cartilagineux fœtaux persistants, d'autres du cartilage intermédiaire pendant la croissance.

Le mode de production des enchondromes a déjà fait émettre lui aussi plusieurs hypothèses. Foerster, Weber, Wolkmann croient que les enchondromes centraux sont issus de la moelle et les enchondromes périphériques du périoste ou des couches superficielles de la corticale. Après avoir admis cette hypothèse, Virchow a pensé ensuite que les enchondromes centraux ou périphériques devaient provenir du disque intermédiaire. Mais comme l'objecte Speiser : « Certains ont admis cette théorie bien qu'on n'ait pas réussi à montrer de coupe histologique concluante, c'est-à-dire d'image de transition directe entre les enchondromes et la ligne épiphysaire. » Ollier pense que les productions cartilagineuses et les troubles de croissance dans les cas qu'il a observés viennent du cartilage intermédiaire. Speiser

insiste dans son mémoire sur le rôle du périoste : « La production du cartilage aux dépens du périchondre et du périoste fut mentionnée par Muller. Mais on n'y a pas attaché d'importance, la théorie de Virchow préoccupait trop les esprits des anatomistes. »

Il existe donc deux théories anatomiques, l'une attribue les tumeurs au cartilage de conjugaison, l'autre au périoste, et probablement à la couche sous-périostée. Speiser concilie ces deux points de vue ; il admet que « les proliférations issues de la ligne épiphysaire sont bien plus abondantes que celles nées du périoste. Elles sont suspendues par des pédicules au cartilage intermédiaire et s'insinuent en « grappes » ou en « gouttes » dans la diaphyse boursouflant la compacte. » Et il ajoute : « Dans notre cas d'enchondromatose généralisée, le périoste comme le cartilage intermédiaire prennent part à la prolifération. Sous le périoste des épiphyses et des diaphyses des os longs et des métacarpiens, nous remarquons des foyers cartilagineux sous forme de simples nodules, de cordons ou de grappes qui s'accroissent, se dirigeant vers la moelle ».

Speiser distingue quatre variétés de lésions enchondrales des os dont il donne la description suivante :

I. — *Type périostique pur.*

Dans ce type, c'est le périoste qui fournit le travail indispensable à la croissance, os du tarse, par exemple. On y voit des traînées cartilagineuses allant de la face interne du périoste, vers la moelle.

II. — *Type périosto-épiphysaire.*

L'os type est un métacarpien. On y trouve des proliférations périostées comme dans le premier groupe. Mais également des proliférations appendues par un pédicule à la ligne épiphysaire.

III. — *Type bi-épiphysaire.*

C'est le type des os longs.

Les lésions sont les mêmes que dans le groupe précédent, mais il y a deux lignes épiphysaires.

IV. — *Type symphysaire*

Il s'agit de tous les cas où une plaque cartilagineuse est placée entre deux centres d'ossification : os du crâne, côtes, vertèbres. Toujours le même aspect, prolifération désordonnée du cartilage.

Etendant sa conception sur les enchondromes, à la formation des exostoses ostéogéniques, Speiser a pensé que les exostoses pouvaient provenir d'une prolifération centrifuge de la face externe du périoste, et les enchondromes d'une prolifération centripète de la face interne de cette membrane.

Des théories d'ordre physiologique ont été également soutenues pour expliquer le pourquoi de ces proliférations anormales. Von Recklinghausen qui a le premier fait connaître l'association de l'enchondrome aux angiomes pensait que ces derniers n'étaient pas étrangers à l'anomalie de l'os. Les enchondromes seraient dus à un trouble de vascularisation de la ligne d'ossification. Steudel a observé dans son cas aussi de véritables angiomes : « Des troubles circulatoires, dit cet auteur, ne suffisent pas à expliquer les angiomes, car les troubles circulatoires donnent des varices, non des angiomes. Il doit y avoir des facteurs innés qui nous échappent. » Nehrkorn a dit : « Nous sommes d'accord avec Recklinghausen quant à une affection congénitale du système vasculaire ; mais nous ne pouvons pas souscrire à son affirmation d'après laquelle les tumeurs seraient dues à ces anomalies vasculaires. »

Bentzon a repris le problème de la vascularisation, mais d'un point de vue très différent. En détruisant chez le lapin les nerfs des vaisseaux, il a produit dans quelques cas des altérations du tissu osseux ressemblant aux altérations structurales observées dans les syndromes d'Ollier. Il suppose que les processus pathologiques s'apparentent aux phénomènes observés dans la formation du col, et qu'il s'agit d'une affection neurotropique du tissu osseux due à une anomalie de l'inner-

vation des vaisseaux des os. Jansen a versé au débat une malade atteinte d'hémi-atrophie faciale, pensant qu'il s'agissait peut-être là d'un signe de lésion du sympathique.

En l'absence d'étiologie précise, bien des causes ont été discutées pour expliquer le développement des enchondromes multiples. Nous passerons rapidement sur le traumatisme qui a été quelquefois invoqué, mais qui ne saurait être responsable d'une affection aussi diffuse et d'un début aussi précoce. La tuberculose semble hors de cause, aucun des malades que nous avons cités n'était porteur d'une lésion de tuberculose viscérale ; l'évolution de cette affection est radicalement différente des tuberculoses osseuses connues. L'hérédosyphilis a été recherchée par quelques auteurs, ils n'en ont pas trouvé de stigmate digne d'arrêter l'attention. L'hérédité des dystrophies osseuses a été signalée bien souvent, on en a parlé dans l'enchondrome. Sur les trente observations que nous reproduisons, six fois seulement il y avait des antécédents héréditaires ; et encore il faut bien remarquer que quatre fois il s'agissait de l'association exostose-enchondrome.

Des troubles endocriniens ont été également rendus responsables de cette affection. On a pensé d'abord à incriminer le corps thyroïde. M. le professeur Mauclaire, d'après l'aspect clinique particulier de notre cas, a pensé à la possibilité de l'atteinte d'une des parathyroïdes. On sait, en effet, le rôle important qui incombe à ces glandes pendant la formation de l'os et que les tumeurs de ces organes sont à même de produire des troubles importants de l'ossification. Une lésion d'une de ces glandes d'un seul côté doit pouvoir donner des troubles unilatéraux.

M. le professeur Mauclaire a pensé également à la possibilité d'une lésion nerveuse d'origine centrale pour expliquer la topographie des enchondromes unilatéraux.

La cause première des enchondromes multiples du squelette nous échappe encore, mais n'oublions pas qu'ils peuvent se comporter parfois comme de véritables tumeurs.

CONCLUSIONS

I

Les enchondromes multiples de croissance sont le plus souvent bilatéraux comme il ressort des descriptions de Steudel, Frangenheim, Nasse, Nehrkorn, Speiser, Matsuoka.

Nous rapportons un cas personnel d'enchondrome multiple unilatéral et plusieurs autres. C'est, peut-être, un hasard de la clinique; en tout cas, c'est une forme spéciale de la maladie.

Ecartant toute idée pathogénique, nous avons préféré l'expression d'enchondrome multiple du squelette à celle de « chondromatose du squelette » proposée par Frangenheim, pour éviter toute confusion avec la chondromatose articulaire.

II

Les rapports entre les exostoses ostéogéniques et les enchondromes multiples de croissance sont bien connus ; ces derniers peuvent coexister avec les exostoses ou se greffer sur elles. D'accord avec les auteurs français et allemands, nous croyons qu'il convient de ne pas confondre ces deux affections, malgré leur association possible.

III

On a décrit sous le nom de dyschondroplasie des cas présentant des aspects cliniques divers.

Ollier, à qui revient la paternité du nom, a décrit sous ce titre une affection caractérisée par des arrêts partiels de croissance du squelette à prédominance unilatérale, s'accompagnant de nodules cartilagineux intra-osseux. Depuis, bien d'autres cas s'écartant plus ou moins de la description d'Ollier ont été étiquetés Dyschondroplasie d'Ollier. Ces cas semblent pouvoir être rapprochés par filiation successive de l'Achondroplasie typique suivant que les troubles dystrophiques l'emportent de plus en plus sur les productions enchondrales.

Voici ce que nous semble de cette filiation :

a) Notre cas où les productions enchondrales très prononcées doivent faire poser le diagnostic d'enchondrome multiple unilatéral ;

b) Les chondrodysplasies avec nodules cartilagineux tuméfiant ou détruisant même la région diaépiphysaire des os. Au niveau de ces lésions peuvent s'amorcer des déviations osseuses. Cas de Bosejen, cas de Jansen, par exemple.

c) La dyschondroplasie d'Ollier où les troubles de croissance sont les seuls signes cliniques, mais où des nodules cartilagineux sont visibles aux rayons X.

d) Les achondroplasies atypiques décrites par Variot, par Apert, auxquelles s'apparente le cas de Mauclaire.

e) Enfin l'achondroplasie typique de Pierre Marie.

IV

Il semble que la pathogénie de ces enchondromes et de ces dyschondroplasies relève en grande partie de l'altération du cartilage de conjugaison. Mais il est impossible d'exclure toute participation du périoste et de la couche osseuse sous-jacente (Leriche et Policard) ; le mémoire de Speiser semble bien établir l'intervention du périoste dans la production des enchondromes. Nous avons constaté un épaississement diaphysaire très net de la corticale du tibia dans notre cas.

V

L'enchondrome multiple bénin peut se transformer en chondromes multiples malins avec métastases osseuses et viscérales (poumon, foie).

Vu, *le Doyen :*
ROGER.

Vu, *le Président de la Thèse :*
MAUCLAIRE.

Vu et permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1843. *Müller (Joh.).* — Müller's Archiv.
1848. *Slannius.* — Beitrag zur Geschichte des Enchondroms. Arch. f. anat. Physiol. u. Wissensch. Med. Berl., 408-411.
1850. *Fichle.* — Ueber das Enchondrom. Diss. Tübingen.
1850. *Talum.* — Enchondroma. Lancet, London, II, 530.
1851. *Graf (E.).* — De enchondromate adjecta historia morbi. Gryphioe.
1852. *Mulerl (C.).* — Enchondromatis casum rariorem sistens. Lipsioe.
1855. *Schollz.* — De enchondromate. Diss. Breslau.
1856. *Fayau.* — Documents pour servir à l'histoire de l'enchondrome, Paris.
1856. *Weber.* — Die Exostosen und Enchondrome in anatomischer und praktischer Beziehung. Bonn.
1857. *Favene.* — Etude sur l'enchondrome, Th. Paris.
1858. *Dolbeau.* — Tumeurs cartilagineuses des doigts. Arch. générales de médecine.
1859. *Aude.* — Essais sur les enchondromes, Paris.
1860. *Legrand.* — De l'application de la cautérisation linéaire et destructive au traitement de l'enchondrome. Compt. Rend. Acad. d. Sc., Paris.
1862. *Ebert.* — Ueber multiple Knochengeschwülste. Deutsche Klin. W.
1864. *Virchow.* — Zur Pathogenesis des Enchondrome. Berl. Klin. Wochenschrift, N. 94.
1865. *Ranvier.* — Tumeurs cartilagineuses. Bull. de la Soc. anatomique.
1866. *Weber (O.).* — Virchows Arch. XXXV.
1868. *Aubert.* — Tumeurs enchondromateuses. Men. et Compt. Rend., Soc. de Méd. de Lyon, VII, 107.
1868. *Moore.* — Craniofacial enchondroma. Path. soc. transact., 19-332.
1868. *Trelat.* — Enchondrome à marche rapide. Gaz. d. Hôp., Paris, 841, 25 n.
1878. *Bayer.* — Zur Extirpation von Beckenknochengeschwülsten (Enchondromen) Gedenkschrift. f. Gussembauer-ref. Wiener. Klin, Wochenschr, nº 5.
1876. *Werlner.* — Beitrag zur Geschichte der zentralen Knochenenchondrome, Wiener. Med. Presse, 1258, 1282, 1316.

1878. *Walsdorff.* — Du chondrome malin, Th. Paris.
1880. *Senebier.* — Note sur un cas d'enchondrome à développement rapide, Lyon Méd., LXIII 527-530.
1880. *Warlmann.* — Recherches sur l'enchondrome, son histologie, sa genèse, Genève et Bâle.
1881. *Hulchinson.* — Cartilage tumours in the bones of fingers and metacarpus, Tr. Path. Soc., London, XXXII-241.
1881. *Maffuci.* — Di un caso di encondroma ed angioma multiple contribuzione alla genesi embrional dei tumori. Movimento Napoli, 2 S. III, 399.
1882. *Conti.* — Studj sull'encondroma. Spallanzani, Modenza, 2. III, 625-627.
1882. *Aubert.* — De l'enchondrome de la main. Th. Paris, 1882.
1882. *Michaloff.* — Etude de l'enchondrome avec métastases, Genève.
1884. *Polosson.* — Lyon Médical.
1884. *Boude.* — Zur Operation multipler Enchondrome, Diss Jena.
1884. *Mercié.* — Enchondrome des os. Th. Paris, nº 7.
1887. *Frey.* — Ein seltener Fall multipler Chondrombildung Wiener. med. Presse, n. 28.
1889. *Beron.* — Würtzburg.
1889. *Von Reckglinghausen.* — Virchow, Arch.
1889. *Welch.* — Enchondromatous growth of forty years standing in a female aget ninety. Lancet, London, 527 also Brit. M. J. Lond., 587.
1890. *Bessel Hagen.* — Arch. f. klin. Chir., p. 420.
1890. *Pfeiffer.* — Beitrag z. Lehre von den Enchondromen. Diss. Erlangen.
1891. *Braun.* — Beitrag zur konserwativen Behandlung der Knochenenchondrome. Diss. Heidelberg.
1891-1892. *Griffilhs.* — Enchondroma following upon hereditary multiple exostoses, P. Path. soc., Lond. XLIII, 154-156 also Brith. M. J. Lond., I, 273.
1891-1892. *Steudel.* — Multiple Enchondrome derKnoch en in Verbindung mit venösen Angiomen. Beitr., z. klin Chir. Tübing-VIII, 503-521.
1892. *Cuppers.* — Ueber Bau und Entwickelung zweirer Chondrome der Hand Diss. Greifswald.
1892. *Margery.* — Enchondromes multiples des extrémités, Gazette Hebd. de Méd. et de Chir., nº 21.
1892. *Poncel.* — Gazette Hebd. de Méd. et de Chir.
1892. *Riebig.* — Ein Beitrag zur Lehre vom Enchondrom. Diss. Wurzburg.
1893. *Zeroni.* — Beitrag zur Kenntnis der Entstehung und Entwicklung des Enchondroms der Knochen. Arbeiten aus dem. Pathol. Institut Göttingen, Berlin.

1894-1985. *Adami.* — Secondary enchondroma in a bitch Canada. M. Rec Montréal, p. 105.
1894-1885. *Holloways.* — A cas of multiple chondromata, simultaneous triple amputation. Louisville M. Mont., 268-270.
1894. *Meller (J.).* — Multiple Chondrome der Hand. Beitr. d. Ges. d. Ges. Med. Festche d. Ver. d.Aerzte d. Rgrugsb. Düsseld. Wiesb., 477-79.
1894. *Rossi (O.).* — Su. I. condromi delle ossa Arch. ed. atti. d., Soc. Ital. di chir., Roma IX, 205-230.
1895. *Boulelle (C. A.).* — Enchondroma in the bitch., J. Comp. M. V. Arch. phila, XVI, 222-227.
1895. *Nasse.* — Ueber multiple kartilaginöse Exostosen und multiple Enchondrome. Sammlung Klin. Vortr. N. F. Leipzig, nº 124-P. 209.
1895. *Nabdyl.* — Ueber das Enchondrom. Th. Würtzburg.
1898. *Von Kryger.* — Multiple Knochen-und Knorpelge chwülste Verhandl d. deutsch. Geselsch. f. Chir. Berl. XXVI, 564-569. Diskussion pt. I, 165, also Arch. f. klin. Chir. Berl., LVII, 859-864.
1898. *Muller (O.).* — Beiträge. z. Lehre von der Entstehung von Knorpelgeschswulsten aus bei der Knochenbildung übriggbliebenen Knorpelresten (Bern), Leipzig. also im Arch. f. Entwekllugsmechn. D. Organ, Leipzig, VI, 394-452.
1898. *Meucière.* — De l'utilité du diagnostic Radiol, Tribune Médicale, Paris, P. 145.
1899. *Joachimstal.* — Achondroplasie et Nanisme. Deutsche Med. Wochen.
1900. *Brackel.* — Zur Kasuistik der Rippenchondrome St-Petersburger med. Wochenschr., nº 39.
1900. *Ernst (P.).* — Ungewöhnliche Verbreitung einer Knorpelgeschwulst in der Blutbahn. Beitr. z. path. anat. u. z. allg. path., Jena, XXVIII, 255-295.
1900. *Goldschmidt.* — Kasuistische Beiträge z. Bildung heteroplasticher Enchondrome und Osteome. Freiburg.
1900-1901. *Molin.* — Etude radiographique et clinique de la dyschondroplasie. Th. Lyon, nº 77.
1900. *Pulle.* — Erfeiligke multipel chondrale osteomen Nederl. Tijdschr. voor Genessek. I., 890, Amsterdam.
1901-1902. *Laurent (J.).* — Contribution à l'étude des chondromes, dégénérescence muqueuse, forme récidivante. Th. Toulouse.
1902. *Bachmann.* — Du chondrome des os de la main chez les enfants. Thèse Paris.
1902. *Fergnson.* — Case of multiple chondromas. An. Med. Phila, III, 90.

1902. *Spuler.* — Ueber den feineren Bauder Chondrome. Beitr. z. path. anat., XXXII, 253-265.
1902. *Spuler (R. W.).* — Ueber die feinere Histologie der Chondrome. Heidelberg 8. Jena.
1902. *Torsi.* — Angiome et enchondormi multipli nello stezzo individuo clinica chirurgica, nº 2.
1903. *Kienbock.* — Zur radiographischen Anatomie der chondralen Dysplasie der Knochen mit multiplen kartilaginären Exostosen. Wiener. Med., nº 47-52.
1903. *Weise.* — Zur Kasuistik der Enchondrome. Th. Leipzig.
1904. *Boinet.* — Enchondrome rachitiforme. Arch. Gen. de Med., nº 43.
1904. *Cotteril (J. M.).* — Multiple symmetrical chondromata Tr. Med. Chir. Soc., Edimb. XXXIV, 159.
1904. *Grohe (B.).* — Ueber Chondrome bei multiplen Exostosenbildung. Munch. med. Wchnschr, II, 684.
1904. *Lauven.* — Ueber die Beziehungen der Enchondrome zu den multiplen kartilaginären Exostosen. Deutsche Zeitschrift f. Chir. Leipzig. F. 74., p. 14-36.
1905. *Lenormant.* — Les troubles de croissance dans les exostoses ostéogéniques et les chondromes des os. Revue d'orthopédie, nº 3, p. 193.
1906. *Erhlich.* — Ueber ein transplantables Chondrom der Maus. Arb. a. d. k. Inst. f. Exp. Therap. Z. Frankf. A. M., Jena I Hft, 63-73.
1906. *Gangolfe.* — Enchondrome du thorax chez un sujet porteur d'exostoses multiples. Bull. Soc. Chir. Lyon, IX, nº 9, 284-286.
1906. *Kienbock.* — Zur Frühdiagnose der multiplen Chondrome Arch. f. Phys. und. Med. Techn., Leipzig, II, p. 243.
1906. *Lenormant et Lecène.* — Sur l'association des exostoses ostéogéniques et du chondrome des os. Revue d'orthopédie, Paris, p. 203.
1906. *Willek.* — Die Olliersche Wachstumsstörung Bibl. Med. Stuttgart.
1906-1907. *Comer (E. M.).* — A case of multiple enchondromata with irregular ossification in the bones of one limb. Tr. M. Soc. Lond., XXX, 360-364.
1907. *Dielrich.* — Ein transversales Enchondrom der ulna. Mitteil. a. d. Geb. d. pathol. Anat. u. Bakt.
1907. *Helmolz (H. F.).* — An experimental multiple chondroma. John. Hopkins, Hop. Bull. Balt., XVIII, 369.
1907. *Koch (W.).* — Die Osteome und Exostosen der Haut- und Sehnenknochen Berl. Klin. Wchnschr, XIIV, 560-564.
1907. *Pels-Cleusden.* — Klinische, pathologisch-anatomische

und radiologische Studien über exostosis certilaginea multiplex. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, p. 434.

1907. *Sandelowski (I.).* — Ueber die Beziehungen der kartilaginären Exostosen zu den multiplen Enchondromen. Königsberg.

1907. *Schwemburg.* — Zur Kenntnis der multiplen zentralen Enchondrome. Wiener klin. Wochenschr., nº 13.

1907. *Vorbrugg.* — Ueber multiple Enchondrome der kurzen Röhrenknochen. München.

1908. *Auschulz.* — Multiple Enchondrome. Münchener med. Wochenschr.

1908. *Cornil (V.) et Coudray (P.).* — Quelques observations de chondromes et d'ostéochondromes ; tumeurs ostéochondromateuses complexes. Revue de Chir., Paris, XXXVIII, 213-227.

1908. *Gangolfe.* — Enorme enchondrome du thorax chez un sujet porteur d'exostoses multiples, CX, 1293-1295.

1908. *Konjetzuy.* — Multiple Osteoidchondrome des Skeletts. München med. Wochnschnr, LV, 1908.

1908. *Malatesta.* — Contributo allo studio dei condromi del sistema osseo Atti. D. R. Acad. D. Fisiocrit. in Sierra, 4, S. XV, 621-629.

1908. *Preleitner.* — Zwei Fälle von multiplen Enchondromen. Mitt. d. Gesellsch. f. inn. Med. u kinderh. in Wien. VII, 42.

1908-1909. *Fiebiger.* — Ein Osteochondrom bei einem Karpfen. Ztschr. f. Krebsforsch. Berl., VII, 371-381.

1908-1909. *Reubsael.* — Essai sur les vraies et fausses exostoses ostéogéniques multiples. Ph. Paris.

1909. *Von Haberer.* — Ein Fall von multiplen Enchondromen und Exostosen. Arch. f. klin, Chir. Berl.

1909. *Von Krebs.* — Ein Beitrag zur Kenntnis der multiplen Enchondrome. Konigsberg.

1909-1910. *Shalloek, Seligmann et Dudgeon.* — Attempts to produce chondromatous or ostéomatous growths, by the grafting of foetal bones. Proc. Roy. Soc. Med. Lond., III Path. sect. 127-140.

1910. *Gossage et Carling.* — Multiple cartilaginous exostosen. Proc. Roy, soc. med. Sond., nov., p. 27.

1910. *Malsuoka.* — Multiple Enchondrome der Knochen Ztschr. F. Orthop Chir. Stuttg., XXXII, 498-503.

1911. *Frangenheim.* — Brun's Breiträge sur klinischen Chirurgie, t. 73, p. 226-254.

1911. *Kuh.* — Chondrodysplasie im Röntgenbilde. Deutsche med. Wochenschr, 1296.

1911. *Sick.* — Multiple Exostosen und Enchondrome-Münchener med. Woch., nº 47.

1911-1912. *Caulley (E.).* — Multiple enchondromata, Clin, J. Lond., LXXIV, 277.
1912. *Burchard (A.).* — Ueber multiple Enchondrome in den langen Röhrenknochen von Kindern. Festschr a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen. Hamb., XIX, 291-294.
1912. *Charbonnel.* — Généralisation chondromateuse, J. de Méd. de Bordeaux, XIII, 826.
1912. *Levi u., Legros.* — Multiple Chondrome der Hände und Finger. Berliner Klin Woch, S. 142.
1912. *Payr.* — Chondrom der Brustwand. Verhandl. d. Med. Gessellsch. Münchener med Woch.
1913. *Boggs.* — Multiple congenital osteochondromata with degeneration of cranial nerves and muscular dystrophy. Bull. Johns Hopkins Hosp. Th. 410.
1913. *Frangenheim (P.).* — Die Krankheiten des Knochensystems im Kindesalter Neue deutsche Chir. Vol. 10.
1914. *Bosejen.* — A case of unilateral multiple chondromatosis Hopitalstidende, 19 August, p. 1017.
1914. *Rendu el Lévy.* — Lyon Chir., XII, 164.
1915. *Ehrenfried.* — A multiple cartilaginous Exostoses, Hereditary deforming chondrodysplasia, J. A.M.A. 64, 1642-6.
1915. *Percy.* — Multiple Chondro-osteomata. S. Gyn. Obst. 20-619.
1916. *Ashhurt.* — Multiple cartilaginous Exostoses-Hereditary deforming chondrodysplasia. Tome LXIII.
1917. *Ehrenfried.* — Hereditary deforming chondrodysplasia Multiple cartilaginous Exostoses. J.A.M.A.-68, 502.
1918. *Meyerding.* — Collected Papers of the Mayo clinic, XI, p. 1054.
1920. *Engel.* — Ueber schwere Deformität durch multiple Exostosen und Enchondrome bei Jugendlichen une ihre Behandlung. Berl. Klin. Woch, nº 43, p. 1022.
1921. *Laburlhe-Tolra.* — Enchondromes associés aux exostoses. Ph. Paris, XXV, nº 395.
1921. *Trawick.* — Multiple osteochondromata in mother and son Kentucky, M.S., XIX, 5.
1921. *Variol (G.).* — Traité des maladies des enfants du premier age. Article achondroplasie.
1921. *Widmann.* — Multiple osteochondromata. Am. J. Rœntgenol, VII, 46.
1922. *Mellenleiler.* — Ueber mult. cartilaginäre Exostosen und Enchondrome. Deutsche Ztsehr. f. klin. Chir., CLXXIX, 153.
1923. *Jones Sir Rand, Soven (R. W.).* — Orthopedic Surgery. Wm. Wood. Co.

1923. *Leriche et Policard.* — Presse Médicale, 31 octobre.
1923. *Slolz et Fontaine.* — Chondromatose du squelette avec grand chondrome de l'ethmoïde. Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris, mars, p. 291.
1924. *Benlzon.* — Acta. Radiol. Vol. III, Fase 2-3.
1924. *Lewin Ph. and, Jenkinson (E.).* — Chondrogenesis imperfecta. Achondroplasia. Chondrodystrophia foetalis ; A. J. of. Roentgenol. Vol. XI, nº 2.
1924. *Trolsky.* — Contribution à l'étude des chondromes de l'omoplate. Ph. Paris.
1924. *Voorhoeve (N.).* — Acta Radiol. Vol. III, Fasc. 5.
1925. *Eichholtz.* — Ueber Verknorpelung. Klin. Woch, 8 oct., nº 41, p. 1686.
1925. *Fairbank (H. A. T.).* — Brit. J. of surg, Janv.
1925. *Jansen.* — Un cas de chondromatose unilatérale. Acta-Radiol.
1925. *Keller.* — Cartilaginous tumous of bone. Surg. gyn. anno., avril.
1925. *Ombredanne.* — Gaz. des Hôp., 4 janv. — Précis de Chirurgie infantile.
1925. *Speiser.* — Ein Fall von systematisierter Enchondromatose der Skeletts. Virchows Arch., Tome CCLVI.
1925. *Slocks (P.).* — Hereditary disorders of bone developement. In the treasury of Human Inhéritance. Vol. 3, Camb. Univ. P.
1920. *Crouzon.* — Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris, 24 déc., p. 1765.
1926. *Wallace H., Colle.* — Chondrodysplasia. Surg. Gyn. O., mars, p. 359.
1926. *Grigani.* — Exostoses cartilagin. Multiplex. Bull. D. Soc. Med. Chir. di Pavia.
1926. *Léri.* — Etudes sur les affections des os et des articulations.
1926. *Mauclaire.* — Revue d'Orthopédie, 653.
1927. *Czyzewski.* — Ostéochondromes multiples et leurs complications nerveuses. Polska Gazeta Lekarska 2 juin, 3 juillet.
1927. *Kahlstorf.* — Ein Beitrag zur Aetiologie und Anatomie der chondrodysplasia foetalis. Virch. Arch. 265.
1927. *Lewin.* — Multiple cart. exostoses. Sung. Gyn. O. 45, p. 48.
1927. *Maas.* — Arch. f. Klin. u. Chir.
1928. *Castro.* — Chondromatosis generalizada. Semana Medica, Buenos Aires.
1928. *Camenlron.* — Enchondromes des os de la main avec malformations congénitales de l'avant-bras. J. de Radiol. et d'Electrol., 12, 183-184.
1928. *Coon.* — Dyschondroplasia. American J. of the orth. Surg. 1912, mai.

1928. *Dueno.* — Contribucion al estudio de los condormas Arch. de Med. Ai. Y. Esp., 8 juin.
1928. *Lecène.* — Précis de Pathologie Chirurgicale. Tome I, p. 233.
1928. *Thomson (J. W.).* — Chondroma multiple Case. Brit. J. Surg. 16, 160 Jul.
1928. *Tixier et Patel.* — Précis de Pathologie Chirurgicale, Tome I, p. 762.
1929. *Burke.* — Chondrodysplasie déformante héréditaire (3 cas dans la même famille), J. of B. and Joint Surg. Boston. Vol. XI, nº 3 juillet.
1929. *Boorstein.* — Dyschondroplasia and exostoses. 2 m. 3. of Surg. Febr.
1929. *Breckmann.* — Exostoses mult. familiales. Revue d'orthopédie. Juill., p. 333.
1929. *Chrysopathes.* — Maladie d'Ollier. Surg. Gyn. and obst. oct.
1929. *Julien Huber et William Advenier.* — Un cas de chondromatose à déterminations multiples. Bull. et Mém., Soc. Méd. des Hôp. de Paris (discussion M. Léri), 25 mars, nº 10, p. 371 also. Archiv. de Méd. des Enfants. Oct. Tome XXXII, nº 10, p. 595.
1929. *Lenormant.* — Titres et travaux scientifiques du Dr Ch. L., Paris.
1929. *Lasher.* — Etude clin. des lésions des cart. The A. J. of Surg. New-York, vol. VI, nº 4 avril.
1929. *Mac Farlang.* — Hereditary deforming chondrodysplasia Surg. Gyn. Obst., p. 268.
1929. *Thilo.* — Chondrodystrophie. Revue d'Orthopédie, Paris, p. 448.